Harnsteine im Kindesalter

von

Asko Hertzberg

1970 № 458

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548820_0024

Aus der Urologischen Abteilung der Chirurgischen Klinik
der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Professor Dr. med. A. Sigel

Harnsteine im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
zu Erlangen-Nürnberg

vorgelegt von

Asko Hertzberg

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg

Dekan: Professor Dr. med. W. Schiefer
Referent: Professor Dr. med. A. Sigel

Tag der mündlichen Prüfung: 25. September 1970

MEINEN ELTERN

IN DANKBARKEIT

GEWIDMET

Inhaltsverzeichnis

Harnsteine im Kindesalter

I. Morbidität 2

Verbreitung, Altersverteilung
Geschlechtsverteilung
Lokalisation der kindlichen Harnsteine

II. Formalgenese 26

III. Aufbau der Harnsteine 30

1. Kalziumoxalatsteine
2. Phosphatsteine
3. Harnsäuresteine
4. Cystinsteine
5. Xanthinsteine

IV. Kausalgenese 35

1. Infektion
2. Stauung des Harnabflusses
3. Stoffwechselbedingte Steinbildung
   Cystinurie
   Oxalurie
   Xanthinurie
   Harnsäuresteine
   Nephrocalcinose
4. Immobilisierungssteine
5. Fremdkörpersteine
6. Idiopathische Steinbildung
7. Endemische Steinbildung
8. Medikamente und Ernährung

V. Klinik der Harnsteine 68

1. Symptomatik
   Allgemeines
   Nierensteine
   Blasensteine
   Harnleitersteine
   Praeputialsteine
2. Diagnostik

3. Therapie
4. Prophylaxe
5. Prognose

Übersicht über die Erlanger Gruppe kindlicher Harnsteinerkrankung 97

Literaturverzeichnis 112

Zusammenfassung

Lebenslauf

Harnsteine im Kindesalter

Die Ursache des Steinvorkommens im Harntrakt ist immer noch viel umstritten und bisher auch nicht völlig geklärt worden, obwohl Harnsteine schon vor Jahrtausenden bekannt waren (ägyptische Mumien, Veda-Hymnen (Boshamer, 1968). Über ihre Entstehung werden die verschiedensten Theorien aufgestellt, als ihre Ursache eine Unmenge von Faktoren erwogen.

Beim Erwachsenen treten Harnsteine verhältnismäßig häufig auf, im Vergleich dazu sind sie bei Kindern zwar seltener, doch stellen sie für den Chirurgen, den Urologen und den Pädiater ein nicht geringes Problem dar.
Aus diesem Grunde scheint es berechtigt, eine Zusammenstellung von Literatur und einen Überblick über 76 Fälle kindlicher Urolithiasis zu geben, die in der Urologischen Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen behandelt wurden.

I. M O R B I D I T Ä T

In weiten Teilen der Welt, besonders in den Ländern des mittleren und fernen Ostens, ist das Harnsteinleiden bei Kindern weit verbreitet. In Westeuropa und Nordamerika dagegen gilt es im Kinde alter als seltene Erkrankung. Seit dem letzten Weltkrieg jedoch häufen sich die Publikationen über die Zunahme des kindlichen Harnsteinleidens außerhalb der bekannten endemischen Steingebiete (siehe Tab. 1). (H. B. Eckstein 1965)

In unserer Urologischen Abteilung wurden von 1956 bis 1968 76 Kinder wegen einer Urolithiasis behandelt. Wenn man bedenkt, daß eine rechtzeitige Diagnose, d. h. eine frühzeitige oft sehr schwierig ist, so ist man geneigt, auch in Hinsicht auf die Literaturangaben, anzunehmen, daß eine Urolithiasis oft schon im frühen Kindesalter besteht, zumindest aber in den ersten 5 Lebensjahren häufiger ist. (Abb. 3)

Tabelle I

Die jährliche Rate an Harnsteinen in verschiedenen Ländern.

Zusammengestellt nach früheren Veröffentlichungen.

Autor	Land	Zeitraum	Jahre	Fälle	Fälle i. Jahr
Lett	England	1905-1934	30	149	5
Myers	England	1936-1965	20	85	4
Rautenberg	Deutschl. Österreich	1923-1933	10	6	0,6
Montinari u. Rorraco	Italien	1943-1954	12	87	7
Winkel Smith	Dänemark	1929-1943	15	71	5
Bokay	Ungarn	1902-1912	?	1836	?
Balacesco	Rumänien	-1929	?	76	?
Racic	Jugoslavien	1915-1935	20	255	12
Assendelft	Rußland	1879-1899	20	498	25
Levy u. Falk	Israel	1949-1956	7	31	5
Chevalier	Syrien	1923-1929	7	41	6
Brown u. Brown	Syrien	1931-1934	4	41	10
Erkeen	Türkei	1924-1933	10	720	72
Toner	Türkei	1934-1939	6	322	54
Ozdilak	Türkei	1934-1944	11	572	52
Eckstein	Türkei	1958-1960	3	175	58
Brun	Tunesien	1920-1932	12	217	18
Anderson	Indien	1951-1957	8	61	8
Thomson	China	1861-1919	59	873	15

Autor	Land	Zeitruam	Jahre	Fälle	Fälle i. Jahr
Noble	Siam	1927-1930	3	44	15
Reyes u. Flechter	Philippinen	1947	6 Mon.	10	20
Alcarez	Argentinien	1933-1948	15	5	0,3
Erlanger Gruppe	Deutschland	1956-1968	12	76	6,3

Verbreitung, Altersverteilung.

Die Häufigkeit des Harnsteinvorkommens ist gebietsmäßig sehr verschieden und zeigt daneben in manchen Gegenden auch zeitliche Schwankungen.

Als steinreich gelten in Europa Gebiete in Ungarn, Dalmatien, Rumänien, Rußland, Holland, England und Frankreich. Irland, die Ostseeländer, die österreichischen Alpenländer und die Schweiz gelten als steinarme Gebiete. (Handbuch der Urologie B X).

Außerhalb Europas und Nordamerikas ist das Steinleiden stark verbreitet: in Vorderasien, besonders in der Türkei, Persien, Palästina, Syrien, Mesopotamien, in Indien, in Siam, bestimmten Gebieten Japans und Chinas. In Afrika besteht ein gehäuftes Steinvorkommen, im Nildelta und im Süden Tunesiens. In Südafrika sollen in erster Linie die Weißen von der Steinkrankheit befallen werden, die Neger aber verschont bleiben (Vermooten, Handbuch der Urologie, Band X). In Amerika werden Harnsteine hauptsächlich in den östlichen Staaten beobachtet, dagegen soll der Westen fast steinfrei sein (Campbell 1957).

Während die Harnsteinerkrankung in den Ländern, wo sie endemisch auftritt (siehe Abb. 1), eine ausgesprochene Erkrankung des Kindes ist (Bass, Vischer, Boegholt), gilt sie in den steinarmen Ländern und vor allem auch in Deutschland im Kindesalter als selten. Als fast steinfrei gelten der Norden Deutschlands und Hessen, während in den östlichen Teilen und gewissen Gebie-

Abb. 1: [illegible] der Erde.

ten Mitteldeutschlands und Süddeutschlands, wie Thüringen, der Umgebung Münchens und Landshuts sowie Württembergs Harnsteine häufiger gefunden wurden. In Württemberg war seit der Verbesserung der Säuglingsernährung allerdings eine deutliche Abnahme zu bemerken (nach Küttner und Weil).

Für manche Gegenden wurde in den Jahren nach dem ersten Weltkrieg eine Zunahme der Steinerkrankung gemeldet, so für Halle (Kneise), Jena (Nikolas), Hannover (Prätorius) und Düsseldorf (Fischer), G r o s s m a n n hält neben der Ernährungsumstellung nach dem Krieg auch eine Scheinvermehrung durch die verbesserte Röntgendiagnostik für möglich.

Seit dem zweiten Weltkrieg läßt sich eine Zunahme der publizierten Fälle verzeichnen. Aus Nordamerika berichtet C a m p b e l l (1951) über 30 Kinder, Lauret hat in Frankreich bis 1956 etwa 40 Fälle beobachtet, aus Deutschland berichten H e s s e und G r u n d l e r (1957) über 5 Beobachtungen, und 1957 konnte M y e r s aus dem Material des Great Ormand Street Hospital in London die Daten von 85 kindlichen Fällen veröffentlichen, im Kinderhospital Basel wurden in den Jahren 1935-1960 20 Fälle von Urolithiasis beobachtet. Fast die Hälfte wurde 1957 entdeckt. (P. O. Hösli 1960).

Cammenos berichtet über 138 kindliche Steinerkrankungen, (1935-1960) das macht bei einer Gesamtzahl von 3861 Fällen von Urolithiasis 3,5 % aus, J e r i m i c (Jugoslawien) meldet 2467 Urolithiasisfälle davon 65 Kinder, das sind 2,6 %, und V a l v e r d e (Cordoba) konnte in 2 1/2 Jahren 30 Fälle bei Kindern fest-

stellen (Dez. 1959 - Mai 1962). Götzen (1958) erhält 28 Fälle kindlicher Lithiasis von 1245 operierten Fällen, das sind 2,2 %. Diese Zahl ist schon relativ hoch im Vergleich zu den Statistiken für Nordamerika oder Westeuropa (0,63 % Hager und Mac Gath, 0,42 % Campbell, 1,2 % Winsbury-White), aber sehr niedrig gegenüber den Angaben für Länder des fernen Ostens (25 % China, 22 % Thailand). Hesse (Deutschland) meldet 12 Fälle. Linneweh unter 1272 kindlichen Patienten 43 Fälle Urolithiasis (0,34 % der Kindererkrankungen). Ende des vergangenen Jahrhunderts müssen nach den Berichten von Bokay (1912) und Assendelft (1900) Harnsteine bei Kindern in Deutschland häufig gewesen sein. Heute ist die Erkrankung selten geworden (Eckstein).
Rautenberg (1933) beobachtete nur 6 Fälle in 10 Jahren.

Einen ungefähren Einblick von der Bedeutung der Urolithiasis im Kindesalter vermittelt das Verhältnis der Gesamtzahl der veröffentlichten Serie zu der Anzahl der Jahre, während der diese Serie gesammelt wurde. Es muß die Größe des jeweiligen klinischen Zentrums berücksichtigt werden. An Hand dieser Tabelle wird auch bewiesen, daß die Häufigkeit der Urolithiasis im Kindesalter in den türkischen Serien am höchsten ist. (Siehe Tab. I). Harnsteine im Kindesalter gelten heute in Mitteleuropa noch immer als seltene Erkrankung, obwohl Berichte darüber in letzter Zeit häufiger wurden (Alken und Hermann, Götzen, Heusch, Klein,

Cendron und Houllemare, Krzeska). Ob es sich dabei allerdings nur um eine bessere Erfassung des Krankengutes handelt, bleibt ungeklärt. (Banghauer und Marberger).

Elefant, Brodsky und Jelinek meinen auf Grund ihrer Beobachtungen an Kindern unter 1 Jahr (17 Fälle von 1953-1960), daß die Harnsteinerkrankung bei Kleinkindern häufiger ist als allgemein angenommen wird. (Siehe Tab. 2)

Immerhin sollen auch in den europäischen Gebieten 2,2 % aller Steinträger Kinder sein, wobei Steine schon im Alter von 13 Monaten beobachtet wurden (Heusch 1941, Götzen 1958, Boshamer 1961, Hennig 1961).

In Erlangen wurden in der Universitätsklinik in den Jahren 1956 - 1968 76 Kinder wegen einer Urolithiasis behandelt. Der Anteil der Kinder beträgt ungefähr 2,9 % der gesamten Harnsteinfälle, etwa 2500 in 12 Jahren die in der Erlanger Klinik behandelt wurden.

Wenn wir die Erlanger Gruppe (Abb. 3) mit Gruppen aus England und den Vereinigten Staaten vergleichen, zeigt sich, daß die Altersgipfel beider Gruppen sich entsprechen. Der Hauptanteil der kindlichen Harnsteinfälle wird von der Altersgruppe 1 - 5 Jahren gestellt.

Zu dem gleichen Ergebnis führt uns auch die Betrachtung der Zusammenstellung aus der Literatur in Tabelle 2.

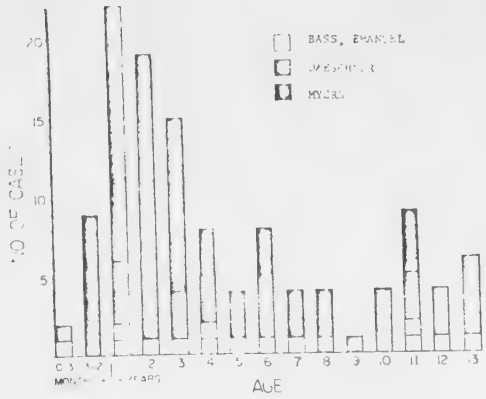
Tabelle 2

Angaben über den Altersgipfel im Kindesalter

Name des Autors	Anzahl d. Fälle	Jahreszahl	Altersgipfel
Chevalier Südfrankreich	--	vor 1949	unter 5 Jahren 56,6 % (Blasensteine)
Weischer Schautung	--	vor 1949	unter 5 Jahren 33,5 %
Schneider Siam	--	1943	unter 10 Jahren 32,9 %
Balacesco	76 Fälle	1929	6 Monate bis 15 Jhr.
v. Bokay	--	1912	2 - 7 Jhr. (3.J.4J.)
Nobecourt	--	1925	2 - 7 Jahre
Vischer	--	1927	2 und 3 Jahre
Hymann	--	vor 1949	4 und 8 Jahre
Kleinschmidt Deutschland	--	vor 1949	7 - 11 Jahre
Kielleuthner	--	vor 1949	7 - 12 Jahre
Ebert	--	vor 1949	bis 7 Jahre
Collins	--	vor 1949	unter 1 Jahr 140 Fälle; 26 Fälle zwischen 1 u. 5 Jahren
Josph u. Ponfick Deutschland	--	1911	unter 2 Jahren
Rafin Frankreich	--	1911	zwischen 5 u. 10 Jhr.
Thomas u. Tanner	--		keine Bevorzugung
Kretschmer	21		keine Bevorzugung

Name des Autors	Anzahl d. Fälle	Jahreszahl	Altersgipfel
Winsbury White	--		3 u. 10 Jahre
Winkel Smith	--	1911-34	unter 5 Jahren (1/3)
Bugbee Wallstein	kleine Zahl		unter 1 Jahr
Elefant Tschechoslovakei	17	1953-60	unter 1 Jahr
Karaew Rußland	648	1957-60	1-3 Jahre (65,4 %)
Valverde Spanien	30	1959-62	3-6 Jahre (50 %)
Campbell Nordamerika		1951	keine Bevorzugung
Klimes Tschechoslovakei	27	1964	6-9 Jahre
Jeremic Jugoslavien	65 Fälle	1952-62	unter 4 Jahren
Levy und Falk Israel	31 Fälle	1957	unter 4 Jahren
Cammenos Griechenland	135 Fälle	1935-60	5-10 Jahre, 10-15 Jahre
Eckstein Türkei London	175 Fälle 124 Fälle	1965	unter 3 Jahren
Bass England Nordamerika	124 Fälle	1950-63	unter 3 Jahren
Hösli Schweiz	--	1960	10 u. 15 Jahre
Goetzen Deutschland	--	--	gleichmäßig verteilt
Williams	--	--	vor dem 2. Jahr
Myers	85	1956	unter 4 Jhr.(63 %)

NEPHROLITHIASIS IN CHILDHOOD

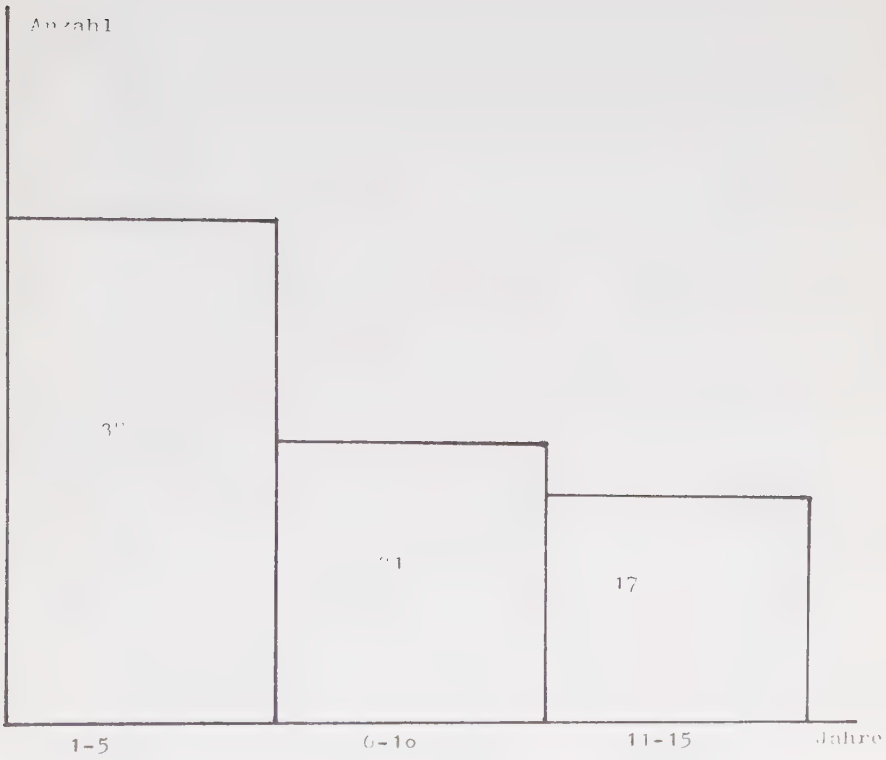


Vol.:

Altersverteilung von Jugendlichen und Kindern mit Nierenstein aus England und den Vereinigten Staaten.

(F.S.Bass und Emanuel Bass: The Journal of Urology Vol.95).

Abb.:3



Altersverteilung der Lehrer der Gruppe.

Geschlechtsverteilung

In der Literatur wird fast übereinstimmend ein Überwiegen des männlichen Geschlechts angegeben, besonders in Bezug auf das Blasensteinvorkommen und die Harnröhrensteine.

Das Verhältnis Knaben zu Mädchen	m : f
Smith	3,0 : 1,0
Elefant (Blasensteine	9,0 : 1,0
Zwera/Elefant	2,0 : 1,0
Lett (1905-1915)	2,7 : 1,0
Lett (1925-1935 (Schwankungen wegen kleiner Zahlen)	1,1 : 1,0
Hösli (20)	kein Unterschied
Linneweh (43)	kein Unterschied
Elefant (1962; 17 Kinder unter 1 Jahr)	2,4 : 1,0
Myers	3,0 : 2,0
Goetzen	9,0 : 5,0
Jeremic	4,4 : 1,0
Cammenos	3,0 : 1,0
Levy und Falk	2,0 : 1,0
Winkel Smith	3,0 : 1,0
Eckstein	11,0 : 1,0

Wenn man nur die Urolithiasis der Blase und der Urethra berücksichtigt, so findet man bei Bokay 96 %. Crenshaw 95 %

und bei Twinem 98 % (nach Elefant), bei Eckstein 98,3 % als Anteil des männlichen Geschlechtes.

E c k s t e i n sieht eine Erklärung darin, daß die kurze und relativ weite weibliche Urethra leichter von kleinen Blasensteinen passiert werden kann als die eines Jungen. Die Verteilung der kindlichen Harnsteinfälle auf beide Geschlechter bei 76 Patienten der Erlanger Klinik zeigen Tabelle 3 und 4.

T a b e l l e 3

Geschlechtsverteilung:

Gesamtzahl 76 Kinder.

Knaben: 42
Mädchen: 34

Verhältniszahl: ungefähr 1,2

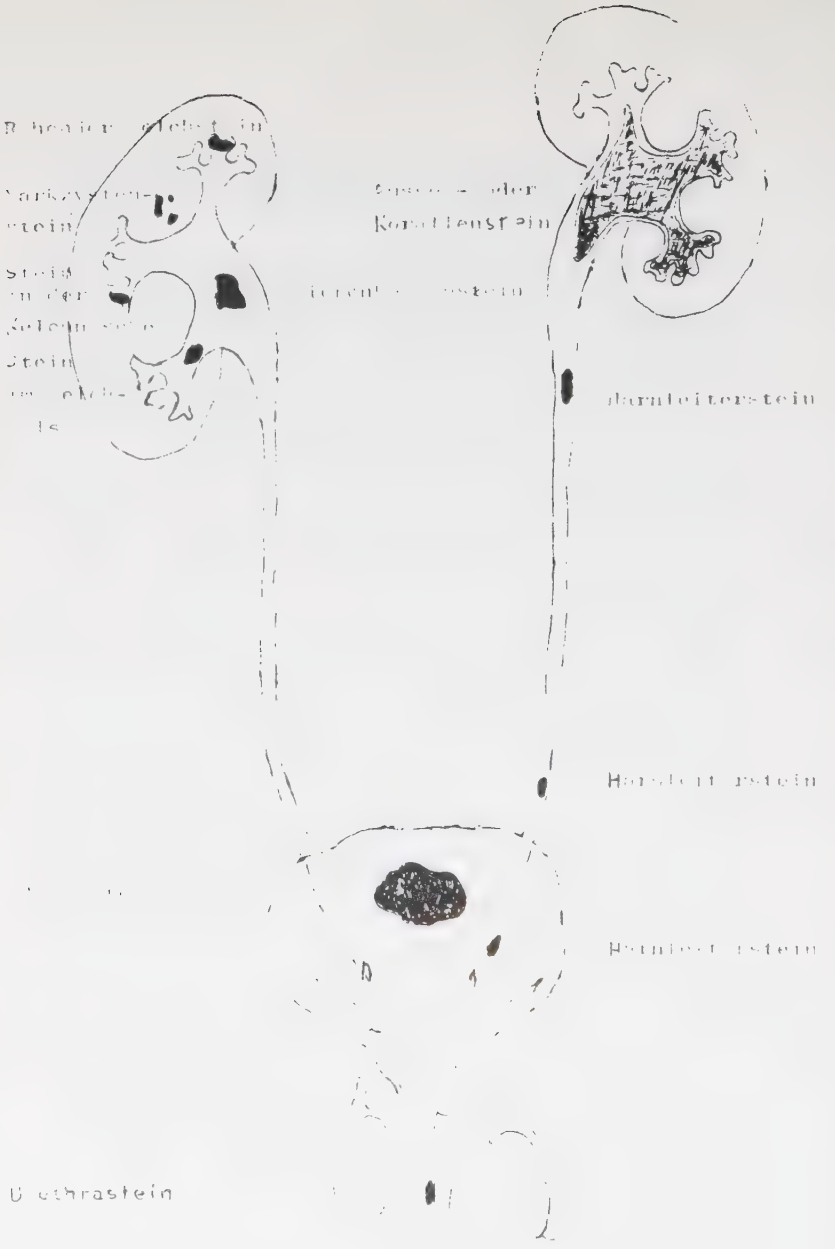
T a b e l l e 4

Geschlechtsverteilung der verschiedenen Altersstufen.

1 - 5	Jahre:	16 Knaben	:	22 Mädchen
6 - 10	Jahre:	13 Knaben	:	8 Mädchen
11 - 15	Jahre:	13 Knaben	:	4 Mädchen

Lokalisation der kindlichen Harnsteine

Harnsteine im Kindesalter können in der Niere, im Nierenbecken, im Ureter, in der Blase und der Urethra und im Praeputium gefunden werden. (Siehe Abb. 4). Die meisten Harnsteine haben ihren Ursprung in der Niere. Da der kindliche Ureter weit und dehnbar ist, wandern die meisten Steine in die Blase hinunter (nach Linneweh wandern 90 % der Nierenbeckensteine in die Blase hinunter), wo sie besonders beim männlichen Geschlecht infolge der gewundenen Harnröhre (in 3/4 der Fälle finden sich Blasensteine bei Knaben, enger Blasenausgang, Blasenhalsstenose tritt gehäuft auf (Linneweh) am Weiterwandern verhindert, meist liegenbleiben und zu Blasensteinen von ziemlicher Größe heranwachsen. Primäre Blasensteinbildung in der Blase beruht meist auf Blasenhalspathologie, Divertikeln oder sie entstehen um Fremdkörper. Sie sinken infolge ihres höheren spezifischen Gewichtes auf den Blasenboden.
Trotz des nachgiebigen Harnleiters beim Kinde können auch durchwandernde Steine besonders an den physiologischen Engen liegen bleiben.
Autochtone Harnleitersteine findet man nur bei Harnleiterstenosen oder Divertikeln.
Das Gleiche kann man für Harnröhrensteine sagen. Meist handelt es sich auch hier um austretende und dabei steckengebliebene Blasenkonkremente. (Prädilektionstellen sind fossa



navicularis und die pars membranacea.)

In der Literatur sind die Angaben über die Häufigkeit der verschiedenen Lokalisationen nicht einheitlich. Thompson's 1028 Fälle waren hauptsächlich Blasensteine, und unter den 1836 von Bokay gesammelten Fällen kindlicher Urolithiasis waren nur 9 Nierensteine, dagegen 1319 Blasen- und 508 Harnröhrensteine. Auch Thomas und Tanner geben in ihrer Statistik 69 % Blasen- und Harnröhrensteine an.

Campbell fand 23 Nierensteine, 4 Urethrasteine und 4 Blasensteine und 3 Fälle von Steinen verschiedener Lokalisation. Kretschmer berichtet, daß er unter 21 Fällen 6 Nierensteine, 3 Urethrasteine und 7 Blasensteine, 5 Patienten hatten Steine zur gleichen Zeit in der Niere, im Ureter oder der Blase.

K r e t s c h m e r ist der Auffassung, daß die multiplen Steine eine Eigentümlichkeit der kindlichen Urolithiasis ist. 25 % von multiplen Steinen unter 39 Fällen bei Rafin unterstreichen die 22,8 % unter den 21 Fällen von Kretschmer.

In dieser Hinsicht unterscheidet sich die kindliche Urolithiasis vom Harnsteinleiden der Erwachsenen, bei denen eine multiple Steinbildung weniger häufig auftreten soll (Winkel Smith).

Die Steine in der Blase bilden dort den Hauptanteil, wo die Urolithiasis noch endemisch auftritt.

Nach L e t t sollen diese Steine in England im Rückgang sein.

	unterer Trakt	oberer Trakt
1905 - 1914	43	27
1925 - 1935	4	23

(nach Hösli)

Isolierte Uretersteine oder Kelchsteine sollen nach W i l l i a m s weniger oft bei Kindern gefunden werden als bei Erwachsenen. Der idiopathische Stein ist meist ein Nierenstein (Williams). Auch Williams meint, daß eine multiple Steinbildung bei Kindern häufig ist, und sehr oft schon in den ersten beiden Lebensjahren in Erscheinung tritt.

Besonders sei auf die doppelseitigen Nierenbeckenkelchsteine hingewiesen. In solchen Fällen ist immer an eine Systemerkrankung zu denken (Hyperparathyreoidismus, Hypercalciurien, Vit-D-Intoxikation; Sökelund 1963). Nach Campbell (1951) sind in 15 - 20 % der der Kinder mit Urolithiasis beide Seiten befallen (zit. nach Linneweh Opitz/Schmid).

Nach einigen Autoren, wie Küster, Thomas, Garré, Wagner Rafin, wird die rechte Niere, die auch mehr zu Stauungs- und Wandernierenbildung neigen soll, als die linke, bevorzugt befallen (nach Riska).

Nach Eckstein treten Nierensteine häufiger auf der linken Seite auf, dagegen sind Uretersteine rechts häufiger. Er

nimmt aber an, daß diese Werte nicht signifikant sind.
Nach Linneweh sind Steine (bei Kindern) auf der rechten Seite öfters zu finden als auf der linken.
Unsere Ergebnisse zeigen, daß bei Kindern relativ häufig beiderseitig Steinbildung vorkommen (15mal bei 70 Fällen) Siehe Tabelle.
Die Seitenlokalisation rechts überwiegt zwar, aber nicht erheblich. An der Tabelle (5) erkennt man noch, daß rechtsseitige Steine bei unserer Serie beim männlichen Geschlecht dominiert, linksseitige beim weiblichen Geschlecht.
Je nach dem Sitz in der Nier unterscheidet man Parenchymsteine (selten, sie sitzen in Hohlräumen des Parenchyms, die nicht von Schleimhaut ausgekleidet sind), ferner Kelchsteine und Nierenbeckensteine, die manchmal das ganze Pyelon ausfüllen und dann Korallen- oder Hirschgeweihform annehmen. Eine besondere Art der Nierenbeckensteine sind die Beckenausgangssteine oder Verschlußsteine, die am Boden des Nierenbeckens sitzen und mit einem Fortsatz in die Ureteröffnung hineingewachsen sind (chemisch stets phosphathaltig, oft bei einer Pyelonephritis (nach Boshamer).
Weiterhin werden Uretersteine und Blasensteine unterschieden.
Man spricht auch von primären und sekundären Steinen und versteht klinisch unter primärer Steinbildung, eine Steinentstehung im aseptischen Urin, als sekundär bezeichnet man eine im infizierten Urin. Diese Einteilung ist zu trennen von der morpho-

T a b e l l e 5

Seitenverteilung der Harnsteine des oberen Harntraktes mit Geschlechtsverteilung

		m : f
Rechts:	31 Fälle	22 : 9
Links:	24 Fälle	5 : 19
Beidseitig:	15 Fälle	10 : 5
Gesamtzahl der Fälle des oberen Harntraktes.	70 Fälle	37 : 33

Blasensteine fanden sich 6mal. 5 Knaben und 1 Mädchen.

logischen, bei der man unter primärer Steinbildung strukturlose Konkremente versteht, die durch Verklumpung und Zusammenballung von einzelnen Sedimenten entstanden sind, während es sich bei sekundärer Bildung um ein allmähliches schichtweises Wachstum handelt.
Die überwiegende Mehrzahl der Steine bei den Erlanger Fällen ist in den oberen Harnwegen lokalisiert.

47 - mal fanden wir Nierensteine
23 - mal Harnleitersteine
6 - mal Blasensteine (Siehe Tab. 6)
15 - mal wurden auf beiden Seiten Konkremente beobachtet (Siehe Tab. 5)

Bei 52 Kindern lag ein begleitender Harnwegsinfekt vor. Aus Tabelle (7) ist ersichtlich, welche Erreger am meisten kulturell gefunden werden konnten.

Tabelle 6

Lokalisation	m.	f.	Gesamtzahl
Nierenkelchstein, Nierenbeckenstein, Ureterabgangsstein	12	14	26
Beidseitig Nierenkelchstein, Nierenbeckenstein, Ureterabgangsstein	6	4	10
Ureterstein	9	12	21
Ureterstein beidseitig	1	1	2
Nierenstein und Blasenstein	2	-	2
Nierenstein und gleichseitige Uretersteine	5	2	7
Nierenbeckenstein und Ureterstein der Gegenseite	2	-	2
Blasenstein	5	1	6
			76

T a b e l l e 7

Bei 43 Kindern konnten kulturell folgende Erreger nachgewiesen werden:

Enterokokken	24
Coli	22
Proteus	20
Staphylokokken	15
Aerobacter	5
Streptokokken	4
Pyocyaneus	4
Diphteroide Stäbchen	3
Achromobacter	2
Sarzinen	2
Diplococcus mucosus	1

II. F O R M A L G E N E S E

Die Harnsteinbildung ist ein so komplexes Geschehen, daß noch viele ihrer Probleme ungeklärt sind. Da sich die Formalgenese der kindlichen Harnsteinbildung nicht von derjenigen Erwachsener unterscheidet, verweisen wir im Detail auf einschlägige Hand- und Lehrbücher. Hier beschränken wir uns auf eine zusammenfassende Darstellung der heute vorherrschenden Ansichten über die Harnsteinbildung.

Nach der Kristallisationstheorie entsteht der Stein durch das Ausfallen von Harnsalzen, auf die sich dann Eiweißkolloide des Harns absetzen und der Steinmatix entsprechen. (Doerr-Uehlinger 1966)

Die Kolloidtheorie besagt, daß zuerst Eiweißsubstanzen (Uromucoide) auftreten, die als Gerüst für die kristallinen Steinsubstanzen dienen. (Doerr-Uehlinger 1966)

Wahrscheinlich müssen bei der Steinbildung beide Faktoren zusammentreffen. Gefördert wird sie durch gestörten Harnabfluß und Benetzbarkeit der Schleimhäute. Voraussetzung jeder Harnsteinbildung ist die pathologische Übersättigung des Harns mit Harnsalzen. Mikrokristalle, Bakterien, Epithelschäden, Fremdkörper oder die verstärkte Sekretion von Uromucoiden (Eiweißkolloiden) wir-

ken als Kristallisationszentrum und sind schließlich aktueller Anlaß zur Konkrementbildung. Schon normalerweise sind im Harn die einzelnen Salze in größerer Menge gelöst als es ihrem Lösungsverhältnis im Wasser entspricht. Die Übersättigung beruht auf der Wechselwirkung der im Harn vorhandenen Elektrolyte und Salze. So erhöht zum Beispiel Natriumchlorid die Sättigungskonzentration für Kalziumoxalat und Kalziumphosphat; Harnstoff erhöht die Löslichkeit von Cystin (Einsalzeffekt). Außerdem ist die Löslichkeit des größten Teils der Harnsalze abhängig von der Ionenkonzentration des Urins (Boshamer 1963).

Von besonderer Bedeutung für die Stabilität des Harns sind die sog. lyotropen Substanzen. Sie bewirken eine bis um das Zwanzigfache erhöhte Löslichkeit von Stoffen, die in Wasser selbst praktisch unlöslich sind, indem sie mit ihnen ein lösliches, wenig dissoziiertes Komplexsalz bilden. Zitronensäure, Glukoronsäure, Glycin, Analin und vor allem Magnesium und Pyrophosphat sind solche lyotropen Substanzen. (Boshamer 1963).

Während des Wachstums eines kalziumhaltigen Steines ist die Kalziumausscheidung im Urin erhöht. Da bei ruhenden Kalziumsteinen der Kalziumspiegel im Harn unauffällig ist, muß während einer Steinbildungskrise unter anderem die Kalziumrückresorption in den distalen Tubulusabschnitten gestört sein. Daneben müssen weitere Partialfunktionen der Niere be-

einträchtigt sein, da etwa 6 % der Bevölkerung eine erhöhte Kalziumausscheidung aufweisen, ohne daß sich Harnsteine bilden. So wird zum Beispiel während des Steinwachstums eine bis zum 14-fachen vermehrte Sekretion von Uromucoiden, dem Hauptbestandteil der Steinmatrix, beobachtet. In den distalen Tubulusabschnitten treffen dann diese kolloidalen Eiweißsubstanzen auf die ersten Mikrolithen und Sphärolithen. Die hier erfolgende Konzentration des Urins durch Wasserrückresorption fördert die Steinbildung zusätzlich.
Ebenso erhöht eine Harnwegsinfektion mit Pyocyaneus, Staphylococcen oder gewissen Proteusstämmen die Neigung zur Harnsteinbildung. Diese Bakterien produzieren ein Mukopolysaccharid offenbar mit Eigenschaften eines steinbildenden Kolloids. Durch ihre Fähigkeit, Harnstoff in Ammoniak und Kohlendioxyd zu spalten, verschieben sie die aktuelle Reaktion des Harns. Dabei kann es zum Ausfall von Phosphaten und somit zur Steinbildung kommen (Boshamer 1963, Hösli 1960).

Auch entzündliche Darmerkrankungen beeinflussen die Pathogenese der frühkindlichen Nephrolithiasis: Bei vorausgegangenen Dyspepsien und Enterokolitiden ist die Stein- Morbidität der Kinder erhöht. (Willnow)
Da Darmerkrankungen gerade bei Säuglingen und Kleinkindern besonders leicht zu Störungen des Wasserhaushaltes mit Dehydratation und damit zu Verschiebungen des Säurebasengleichgewichtes und Störungen des Mineralstoffwechsels führen, ist eine

besondere Disposition zur Steinbildung zu erwarten. (Boshamer 1963)

Steinbildungen in Gegenwart von Fremdkörpern sind seit langem bekannt. (Handbuch der Urologie, Band X).

III. AUFBAU DER HARNSTEINE

Jeder Harnstein besteht aus kristallinen Elementen. Diese sind in eine organische, fibrillär aufgebaute Steinmatrix eingebettet. Der gewichtsmäßige kristalline Steinanteil beträgt ca. 95 - 99 %, der Anteil der organischen Steinmatrix dementsprechend 1 - 5 %. Infolge von periodischen Niederschlägen werden oft Liesegang'sche Ringe mit alternierenden Schichten von Kittsubstanz (organische Matrix) gebildet. (Gaca A. H. 1966, Mingazzini, Ermano 1966).

Zwei große S t e i n g r u p p e n lassen sich gegenüberstellen:

1. Die anorganischen kalziumhaltigen Steine;
   sie sind deutlich röntgenpositiv.
2. Die organische Steingruppe
   Die Steine sind für Röntgenstrahlen weitgehend strahlendurchlässig und geben deshalb einen schwachen bzw. überhaupt keinen Röntgenschatten.

Für die exakte Analyse der Harnsteine reichen die üblichen chemischen Verfahren nicht aus. So erklärt sich, daß in vielen Lehrbüchern noch Stoffe genannt werden, die als Steinsubstanzen nicht vorkommen, z. B. Kalzium-Magnesiumurat oder Ammonium-Magnesiumoxalat. Nur für eine orientierende Untersuchung reicht das bekannte Ulzmann'sche Verfahren aus. (Boshamer 1968, Hösli 1960)Siehe Abb. 5.

Verbrennbar	Ohne Flamme und Geruch	Murexidprobe mit Ammoniak purpurrot, mit Kalilauge purpurviolett	Harnsäure und Harnsäure-Salze
		Murexidprobe mit Ammoniak gelb, mit Kalilauge orange farben	Xanthin
	Schwachblaue Flamme mit Geruch nach brennendem Fett oder Aas		Zystin
Nicht verbrennbar	Das native Pulver braust mit Chlorwasserstoffsäure auf		Karbonatapatit
	Das native Pulver braust nicht mit HCL auf	jedoch das geglühte Pulver	Oxalsaurer Kalk
		ebensowenig das geglühte Pulver	Erdphosphate

Abb.:5: Steinanalyse nach Ulzmann

Gruppe I:

Kalziumoxalatmonohydrat.....	$Ca(Coo)_2\ H_2O$	Whewellit
Kalziumoxalatdihydrat.....	$Ca(Coo)_2\ 2H_2O$	Weddellit
Hydroxyapatit.....	$Ca_{11}(PO_4)_1(OH)_2$	Hydroxylapatit
Kalziumhydrophosphat.....	$CaHPO_4\ 2H_2O$	Brushit
Kalziumorthophosphat.....	$Ca_1(PO_4)_2$	Whitlockit

Gruppe II:

Harnsäure.....	$C_1H_4N_4O_1$
Zystin.....	$HSCH_2\ CH(NH_2)COOH$
Xanthin.....	$C_4H_1N_4O_2$

Gruppe III:

Magnesiumammoniumphosphat...	$MgNH_4PO_4\ 6H_2O$	Struvit

Abb.:6: Strukturen der Harnsteine

Dank der kristallografischen Untersuchungsverfahren und der Infrarotspektografie ist bekannt, daß die Harnsteine im wesentlichen folgende Strukturen aufweisen (Abb. 6). (Hösli 1960, Doerr-Uehlinger 1966)

1. K a l z i u m o x a l a t

Es kristallisiert in zwei Formen: der häufigeren Momohydratform (Whewellit) und der selteneren Dihydratform (Wedellit). Typisch für die erstere Art ist die sogenannte "Maulbeerform" mit meist rauher, höckeriger Oberfläche von grauer bis weißlicher Farbe. Aufgelagertes Hämoglobin verfärbt den Stein dunkelbraun bis schwarz.

Die Dihydratform ist an den teils scharfkantigen und zackig vorspringenden Kristallen zu erkennen. Für alle Oxalatsteine charakteristisch ist eine starke radiäre Streifung bei regelmäßigem Schichtaufbau. Sie sind die häufigsten und härtesten aller Konkremente. Obgleich sie bis hühnereigroß werden können, überwiegen die kleineren Steinformen.

2. P h o s p h a t s t e i n e

Sie kommen in drei verschiedenen Variationen vor:

a) als Kalziumphosphat (Hydroxylapatit, kristallographisch identisch mit organischer Knochensubstanz).

b) als Kalziumhydrophosphat (Brushit) und

c) als Ammoniummagnesiumphosphat (Struvit).

Ihre Gestalt ist irregulär, ihre Oberfläche glatt bis aufgeraut, die Farbe weißlich, die Konsistenz bröckelig.

Struvitkonkremente entwickeln sich in der Regel um einen Kalziumphosphatker nach Sekundärinfektion mit Harnstoff-spaltenden Bakterien. Wegen des relativ schnellen Wachstums führen sie häufig zu den koralliformen Ausgußsteinen des Nierenhohlraumsystems.

3. Harnsäuresteine

Sie sind in der Regel multipel, rund oder ovoid und von feinkörniger Oberfläche. Ihre Farbe ist gelb bis rostbraun, ihre Bruchfläche deutlich konzentrisch geschichtet, ihre Konsistenz fest bis hart. Sie kommen als Harnsäuresteine nicht als Urate vor (Hösli 1960).

4. Cystinsteine

Diese Konkremente sind von wachsartiger, glatter Oberfläche. Typisch ist die leicht bernsteingelbe Farbe, die bei Luftzutritt ins Grünliche umschlägt (Boshamer). Die Bruchfläche zeigt deutliche radiäre Struktur. Chemisch reines Cystin ist schwach röntgenpositiv.

5. Xanthinsteine

Sie sind sehr selten und haben daher nur geringe praktische Bedeutung. Die harten Konkremente sind gelb bis rötlich und leicht aufgerauht. Sie sind röntgennegativ.

Die reinen monomineralischen Steinformen kommen weniger häufig vor als die polymineralischen. Bei Rezidiven bleibt der Patient im allgemeinen seiner Steinart treu; daher sind Mischformen, etwa die Kombination von röntgennegativen Steinen und röntgenpositiven Steinen sehr selten.

Häufigkeit der Steinarten

Der am häufigsten auftretende Stein ist der Calciumoxalatstein. Dann folgen in der Reihenfolge Calciumphosphat und Magnesiumphosphat, schließlich Harnsäure und Cystinsteine. (Boshamer, Hösli).

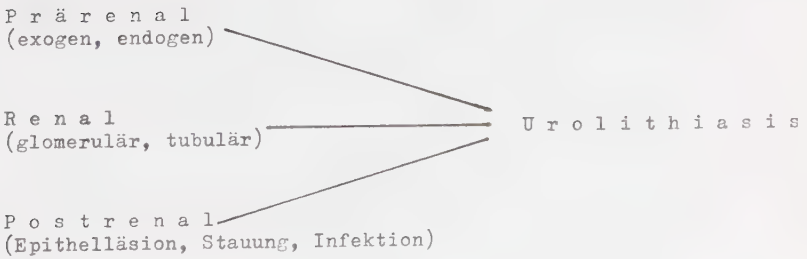
Bei der Erlanger Gruppe wurden bei den chemisch analysierten Konkrementen folgende chemische Verbindungen gefunden:

Kalziumoxalat	bei	6 Fällen,
Trikalziumphosphat	bei	10 Fällen,
Magnesiumammoniumphosphat	bei	4 Fällen,
Cystin wurde in		5 Fällen gefunden.

IV. K A U S A L G E N E S E

Harnsteine sind die Endprodukte einer großen Zahl verschiedener pathologischer Vorgänge in Stoffwechsel, Entwicklung, Ernährung und Umwelt (H. B. Eckstein).
Loose definiert sie nicht als eine Erkrankung sui generis, sondern sieht in ihr nur den Ausdruck verschiedenartiger, teils bekannter, teils unbekannter krankhafter Vorgänge des Organismus, sie ist lediglich ein Symptom zahlreicher Ursachen.
Die Steinbildung ist ein ausgesprochen komplexer Vorgang, dessen Pathogenese noch nicht geklärt ist (C. E. Alken).
Von diesem Standpunkt aus könnte man die Bildung von Harnsteinen als gemeinsames Symptom prärenaler (exogener, endogener), renaler (glomerulärer, tubulärer) und postrenaler (Epithelläsion, Stauung, Infektion) Erkrankungen betrachten. (Siehe Abb. 7).

A b b i l d u n g 7



Faktoren, die zur Harnsteinbildung führen.
(geändert nach Alken)

1. Infektion im Bereich des Harntraktes.

Bei vorhandener Infektion wird nach F l o c k s die Praecipitation von Kalksalzen gefördert. (Pyocyaneus, Staphylokokken, Proteus). Harnstase ihrerseits fördert die Harnwegsinfektion.

Bekannt ist, daß bei Infektionen mit Pyocyaneus-, Staphylokokken- und gewissen Proteusstämmen und besonders bei vorhandenen Fremdkörpern oft Harnsteine gebildet werden. Diese Bakterien bilden ein Mucopolysaccharid mit Eigenschaften eines steinbildenden Kolloides. Außerdem wird das Ausfallen von Phosphaten durch ihre Fähigkeit Harnstoff in NH_3 und CO_2 zu spalten, begünstigt (Hösli).

Eine Bedeutung für die Steingenese haben möglicherweise auch die Bakterientoxine (vermutlich kommt es zur Abscheidung abnormer Kolloide im Harn), ähnlich dürfte sich wohl auch die Fokalinfektion auswirken). Bakterienhaufen und Zelldetritus bilden geeignete Ausfällungszentren und ferner begünstigt die, durch die vielen Bakterienarten besonders Staphylokokken, Streptokokken, aber auch Coli- und Proteusbakterien verursachte ammoniakalische Gärung des Urins den Ausfall der Phosphate. Es wird jedoch eine Organdisposition vermutet, da bekanntlich nur bei einem Bruchteil der Infektionen des Harntraktes Konkrementbildungen beobachtet wurden. W i l l i a m

weist auch auf die Pyelonephritis als Faktor der Steinbildung hin (Ca-phosphathaltige Steine (Dulce). Erwähnt sei noch Bilharziosis bei den Einheimischen im Nildelta, die als Ursache für das gehäufte Blasensteinvorkommen gilt (Handbuch der Urologie X, Springer-Verlag)

2. Störungen des Harnabflusses

a) Mechanische Abflußstörungen:

Es werden angeborene Hydronephrose, Doppelniere, Hufeisenniere, einseitige Aplasie, Doppelureter, Kelchdivertikel, aberrierende Gefäße, kongenitale Erweiterung des Ureters, der Urethra, terminale Ureterstenose, Ureterocele, Klappenbildungen der Urethra und angeborene Blasenhalsobstruktion als mögliche Ursache für Urolithiasis angegeben (Linneweh, Cammenos, Winkel Smith Myers).

H i n n m a n n fand einen Stein bei einem 18 Monate alten Kind in der linken Niere und eine Striktur im Ureterabgangsgebiet, und bei einem anderen 18 Monate alten Kind fand B u r n s t e i n einen Ureterstein der sich in einem Y-förmigen Ureter befand. Szenthe berichtet über einen Knaben mit einem Beckenstein und einer Striktur im Ureterabgangsgebiet.

Bei einer Überprüfung von 101 Fällen von Ureterstrikturen konne H u n n e r 9 Fälle von sekundärer Steinbildun zeigen, und er berichtet über zwei Fälle von Kindern, ei-

nes 2 3/4 Jahre mit beidseitiger Striktur im unteren Teil des Ureters und Steinbildungen in beiden Nieren, und das andere, 7 Jahre alt, mit beidseitiger Ureterstriktur, beidseitiger Hydronephrose, und einen Stein in der rechten Niere.

K r e t s c h m e r fand aberrierende Gefäße in einem Fall von Nierenstein, Blasenstein bei vorliegender Sphinktersklerose in 2 Fällen, und in einem Fall eine klappenähnliche Bildung in der Urethra.

C a m p b e l l , der über 30 Fälle von kindlicher Urolithiasis berichtet, hebt hervor, daß bei den Fällen, bei denen Steine nachgewiesen wurden, sich in der Regel auch Strikturen irgendwo im Harntrakt unterhalb der Steine gefunden wurden. Cammenos gibt an, daß er unter 138 Fällen von Harnsteinen bei Kindern in 14 Fällen Anomalien fand.

Eine große Zahl von Autoren fanden jedoch keine Steinbildung bei nachgewiesenen Anomalien des Harntraktes (Thomas und Tanner bei 203 Fällen, A n d r e , B r o w n , B u t t e r f i e l d , D i e t r i c h , E b e r t , H a m m , H i l l und S t e v e n s , K ö n i g , S v e n , J o h a n n s e n ; zit. nach Winkel Smith). R o y e r und H a b i b stellen fest, daß in Mitteleuropa ein Drittel der Erkrankungen an Urolithiasis durch eine Harnwegsmißbildung oder eine Blasenlähmung bedingt ist (P. R o y e r 1967).

B a n d h a u e r und M a r b e r g e r berichten

in neuerer Zeit: Die Harnstauung im Kindesalter ist am häufigsten durch Mißbildungen verursacht.

M a r c e l l fand bei Kindern in 35 % einen Zusammenhang zwischen Harnsteinerkrankung und angeborenen Anomalien. A l k e n und H e r m a n n beobachteten bei 163 Patienten mit Anomalien des Harntraktes in 50 Fällen (30,6 %) Harnsteine. In diesem Krankengut war allerdings kein Kind unter 5 Jahren. K r z e s k a fand bei 50 Kindern mit Harnsteinen 9 Mißbildungen des oberen Harntraktes, 2 Strikturen der Harnröhre und 2 Blasenhalsstenosen (zit. nach Bandhauer).

Bandhauer berichtet selber über zwei Fälle von angeborenen Mißbildungen (vesiko-ureteraler Reflux) mit Nierensteinen bei Kindern von 2 1/2 Jahren, und fordert, daß die Anomalien im Kindesalter als eventuelle Steinursache viel mehr beachtet werden sollte. Ebenso gibt M e y e r s 25 Fälle von Anomalien bei 85 kindlichen Urolithiasiserkrankungen an.

Ein Fremdkörper in den Harnwegen führt zur Ablagerung von Salzen und zur Bildung von Konkrementen. Solche Fremdkörper können in die Blase eingeführt worden sein, was bei Kindern häufig vorkommt (Katheter, Haarnadeln usw.), oder entstehen durch Inkrustationen von nicht resorbierbaren chirurgischen Nahtmaterial.

Ebenso ist es möglich, daß Eiterflocken nach einer Infektion

als Fremdkörper wirken werden.

R a n d a l l fand Läsionen der Nierenpapillen mit submucösen Nekrosen (veranlaßt durch Toxinausscheidung?) bei Autopsien. Die nekrotischen Gebiete wirken wie ein Fremdkörper und werden mit Kalziumsalzen imprägniert. Die oberste Epithelschicht wird abgestoßen und das calcifinierte Gewebe (Randall'sche Plaques) wird abgesondert und dient als Kern für einen Stein (Practice of Pediatrics).

Sogenannte Stasissteine als Folge eines Abflußhindernisses durch anatomische Anomalien spielen bei Kindern eine weit größere Rolle als bei Erwachsenen. Insgesamt stellen sie die größte Gruppe der atiologisch aufklärbaren Steine an unserer Gruppe.

Die häufigste Ursache einer Harnabflußstörung im Kindesalter fanden wir echte kongenitale Ureterabgangs- oder terminale Harnleiterstenosen.

Hohe Insertion des Harnleiters, Abknickungen, Adhäsionen, narbige Verziehungen, aberrierende Gefäße, die Persistenz embryonaler Strukturen, wie starker spiralenförmiger Verlauf des zentralen Harnleiterabschnittes (Korkenzieherureter), Taschen-, Klappen- und Faltenbildungen, Geschwülste sowie Rotationsstörungen der Nieren können in gleicher Weise die die Uromechanik stören und zur Hydronephrotisierung der Nieren führen. Erschwerte Miktion infolge Bla-

senhalspathologie, Harnabflußstörungen durch Divertikelbildungen in der Blase oder Urethra und Megaureteren disponieren ebenso zur Steinbildung. (Siehe Tab. 3) Bei Doppelbildungen mit und ohne Ureterocelen und bei Verschmelzungsnieren finden sich gehäuft Konkremente. Bakterielle Infektion kompliziert die Steinkrankheit. Wegen des gestörten Harntransportes und der daraus resultierenden Rückstauung ist der Harn in vielen Fällen infiziert.

Aus diesem Grund ist der meist aus Kalziumphosphat, seltener aus Kalziumoxalat aufgebaute Steinkern häufig mit einem Magnesium-Ammoniumphosphatmantel als Folge bakterieller Zersetzung des Harns umgeben.

Bei optimaler operativer Korrektur der Harnabflußstörung ist bei diesen durch Harnstauung hervorgerufenen Steinen die Rezidivgefahr gering.

Auch bei neurogenen Blasenentleerungsstörungen tritt das Steinleiden häufiger auf.

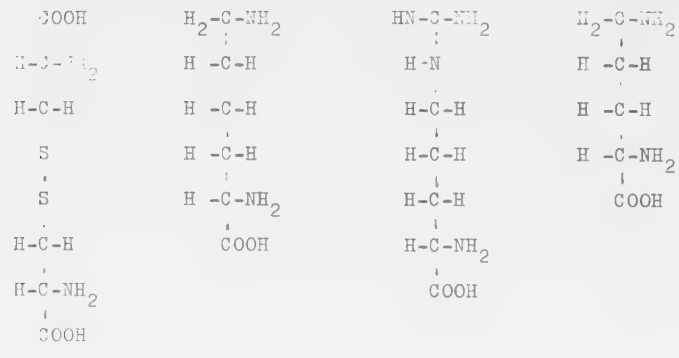
3. Stoffwechselbedingte Steinbildungen

Cystinurie

Die bekannteste Stoffwechselstörung, die bei Kindern zur Steinbildung führt, ist die Cystinurie.

Nach moderner Definition ist die Cystinurie eine heredi-

täre Stoffwechselstörung in einem spezifischen tubulären Transportsystem, welches sich normalerweise mit den vier dibasischen Aminosäuren Cystin, Lysin, Arginin und Ornithin zum Zwecke der Rückresorption verbindet.
Diese Störung könnte auf den Mangel an einer enzymartigen Substanz in den Tubulszellen beruhen, welche für Substrate mit zwei entsprechend gelagerten Aminogruppen spezifisch ist (H. Bickel 1962).



Cystin Lysin Arginin Ornithin

Für die Konkrementbildung ist von den vier Aminosäuren nur das Cystin auf Grund seiner schlechten Löslichkeit verantwortlich. Seine hohe Konzentration im Harn ist der wesentlichste, die Steinbildung begünstigende Faktor. (Bickel, Williams, D. I.)
Nach H a r r i s sind zwei Erbgänge der Cystinurie zu

unterscheiden: Ein recessiver und ein unvollständiger recessiver Erbgang. Bei der recessiven homozygoten Form werden alle vier Aminosäuren vermehrt ausgeschieden, bei der heterozygoten Form ist keine Störung der Rückresorption der vier Aminosäuren zu erkennen.

Bei der unvollständigen recessiven Form entspricht der tubuläre Rückresorptionsdefekt bei den homozygot Befallenen dem der einfach recessiven Form, die Patienten zeigen also eine Cystin- Lysin- Arginin- Ornithinurie. Die heterozygote Form der unvollständig recessiven Cystinurie zeigen eine mäßige, aber deutliche Verminderung ihrer tubulären Cystin- und Lysinrückresorption. Zum Steinbefall kommt es fast nur bei der homozygoten Art beider Erbformen, ausnahmsweise einmal bei den Heterozygoten der unvollständig recessiven Form (zit. nach B i k e l).

Bei Kindern liegt die Ursache iner Urolithiasis in 5 % in einer Cystinurie (Hösli). Auch W i l l i a m s gibt für England die gleiche Zahl an.

Wegen der ernsten Prognose soll der Anteil der Erwachsenen zahlenmäßig geringer sein (Hösli).

L a u r e t gibt die Häufigkeit auf 1 Fall von 15 Fällen kindlicher Urolithiasis an, M y e r s 1 auf 17 (n. R o y e r).

Die tägliche Cystinausscheidung beträgt bis zu einem Gramm. Etwa die Hälfte der Fälle mit hohem Cystinspiegel im Urin

bilden Steine leider auch schon im allerfrühesten Kindesalter. Bei sterilem Harn bestehen die Konkremente meist zu 99 % aus Cystin. Bei infiziertem Harn sind sie oft mit tertiärem Kalziumphosphat kombiniert. Die Cystinausscheidung erfolgt in einem Tages- und Nachtrhythmus, wobei während der Nacht die höchsten Konzentrationen erreicht werden. Im alkalischen Milieu ist Cystin leicht löslich.

In unserer Serie von 76 kindlichen Harnsteinfällen finden wir 5mal eine Cystinsteinbildung, das ist ein Prozentsatz von etwa 6,5. (Siehe Abb. 8)

Oxalurie

Sie ist eine seltene Speicherkrankheit und meist von einer massiven Urolithiasis begleitet. Diese primäre Stoffwechselkrankheit zeichnet sich durch ein Ablagern von Calziumoxalatkristallen in den verschiedenen Organen aus, hauptsächlich in Nieren und Knochenmark.

Die ersten Symptome zeigen sich schon im frühen Kindesalter in Form einer exzessiven Oxalurie, die zum raschen Untergang der renalen Substanz führt.

Die ersten Symptome zeigen sich schon im frühen Kindesalter. Sie schreitet sehr schnell voran und endet meist vor dem 15. Lebensjahr mit dem Tod (H ö s l i).

Eine besondere Situation sieht K ü h n a u im Oxalatsteinleiden.

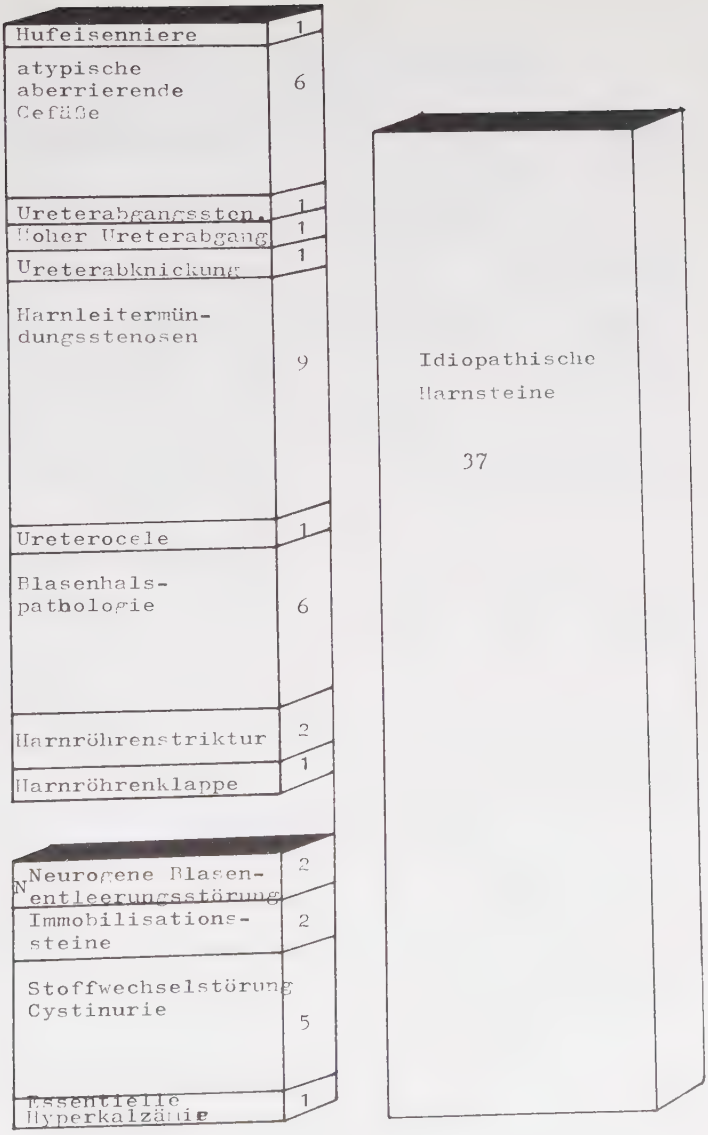


Abb.8: Schematische Darstellung der kausalen Genese der Harnsteine in der Erlanger Gruppe.

Tabelle 8

Kausale Genese der Harnsteinbildung in der Erlanger Gruppe

I. Stoffwechselstörungen

Cystinurie

Patient	Geschlecht	Alter	Lokalisation
M. M.	m.	1/2	bds. Nierenbecken, links praevesikal;
E. W.	m.	6	beidseitig: li.: Nierenbeckenausgußstein und Ureterstein re.: Nierenstein
P. K.	m.	1 1/2	beidseitig: im term. Harnleiterdrittel 6 - 8 Konkremente
D. S.	f.	1	beidseitig: re.: Nierenbeckenkelchstein li.: Ureterabgangskonkrement, ein Blasenkonkrement
E. T.	f.	7	einseitig links: Nierenbeckenausgußstein, 2 Konkremente

Störungen im Kalziumstoffwechsel

Hypercalcämie

P. M.	m.	13	beidseitige Nierenbeckenkelchsteine

Immobilisation

I. G.	f.	1	einseitig links Nierenbeckenstein (hochgradige Skoliose)

Hufeisenniere

H. L.	f.	7	einseitig links: Nierenkelchstein

Patient	Geschlecht	Alter	Lokalisation
Blasenhalspathologie			
H. B.	m.	3	Blasenstein
M. D.	m.	6	Blasenstein
R. B.	m.	3	einseitig links: Nierenbekkenausgußstein
S. A.	m.	12	einseitig links: praevesikales Ureterkonkrement
G. Sch.	m.	4	einseitig rechts: Nierenbekkenausgußstein
H. J.	m.	9	3 Blasensteine und Ausgußstein rechts Nierenkelchstein
Harnröhrenstriktur			
M. H.	m.	13	großer Blasenstein
W. F.	m.	11	Harnleiterstein, Zustand nach mißlungener Harnröhrenplastik
Harnröhrenklappe			
W. S.	m.	1/2	rechts: Nierenkelchgruppe
S. M.	f.	2	einseitig li.: Nierenbeckenstein
E. B.	f.	10	beidseitig: kleine praevesikale Ureterkonkremente
P. P.	f.	3	einseitig links: Nierenbeckenkonkremente
Ureterabgangsstenose			
G. F.	f.	8	beidseitig: Nierenbeckensteine
Ureterocele			
B. S.	f.	3	einseitig links: praevesikales Ureterkonkrement

Patient	Geschlecht	Alter	Lokalisation
Verziehung des Ureters			
M. W.	f.	5	einseitig re.: Ureterabgangsstein
Atypische, aberrierende Nierengefäße			
P. M.	m.	5	einseitig re.: Nierenbeckenstein und Ureterstein
K. R.	f.	10	einseitig li.: Nierenbeckenkonkremen
E. R.	m.	2	einseitig re.: Nierenbeckenausgußstein
J. H.	m.	14	einseitig re.: Ureterkonkrement
M. G.	m.	2	einseitig re.: Nierenbeckenstein
B. L.	m.	7	einseitig re.: Nierenbeckenstein
K. M.	f.	4	beidseitig re.: Nierenbeckenstein li.: Nierenbeckenkelchstein Starke Entkalkung des li. Knies (Monarthritis)
III. Neurogene Blasenentleerungsstörungen			
B. P.	m.	8	einseitig re. Nierenbeckenstein
L. Sch.	f.	1	Beidseitige korallenförmige Steinbildung in beiden Nierenbecken
IV. Störungen des Harnabflusses			
Harnleitermündungsstenosen			
R. T.	m.	10	einseitig re. Ureterstein
D. M.	f.	3	einseitig re.: praevesikales Ureterkonkrement
F. M.	f.	3	einseitig li.: praevesikales Ureterkonkrement

Patient	Geschlecht	Alter	Lokalisation
F. Z.	m.	6	einseitig links: Nierenbeckenkelchstein und Ureterstein (Megaureter)
K. B.	f.	6	einseitig links: Ureterstein
M. R.	f.	2	einseitig: Nierenbeckenstein und Ureterstein.

Hier muß unterschieden werden zwischen angeborener (kongenitaler Hyperoxalurie, Oxalosis), die durch einen genetischen Enzymdefekt (Unfähigkeit zur Dehydrierung der Oxalsäure oder zur Transaminierung ihrer Vorstufe, der Glyoxylsäure) bedingt ist, und einer erworbenen Form, in deren Ätiologie folgende Faktoren eine Rolle spielen können.

1. Alimentärer Mangel an Magnesium (Magnesium bildet ein lösliches Oxalat).
2. Unzureichende Zitronensäureausscheidung, z. B. bei Azidose (Zitronensäure verhindert das Ausfallen von Calziumoxalat).
3. Coli-Infektion der Harnwege (Colibakterien verfügen über ein oxalsäurebildendes Enzymsystem; H a s c h e - K l ü n d e r , Lehrbuch der Chirurgie Hellner, Nieson, Vossschulte 1964). Nach H ö s l i wurden bisher ungefähr 20 Fälle in der Literatur publiziert (V i s c h e r , bei einem 11jährigen Jungen, B u r k e , N e i m a n , S i m k o , D e T o n i , H ö s l i über ein 11jähriges Mädchen). L e v i n berichtet über ein 13 Jahre altes Mädchen, das an Oxalosis erkrankt war und multiple Steinbildungen aufwies und schließlich mit Niereninsuffizienz und Urämie verstarb.

Der Nachweis von Oxalsäurekristallen im Knochenmark ist für die Oxalose pathognomisch, jedoch ist bisher der intravitale Nachweis nicht gelungen. Die Ausscheidung im

Harn kann bis auf das Siebenfache erhöht sein.

Normalwerte (nach Hösli)

0 - 5 Jahre	6 - 14 mg % pro 24 Std.
6 - 10 Jahre	18 - 29 mg % pro 24 Std.
11 - 15 Jahre	21 - 33 mg % pro 24 Std.

Allerdings gelten noch Werte bis 50 mg % als normal.

Die temporäre Oxalurie nach reichlicher Zufuhr von Oxalophoren mit der Nahrung ist nicht krankhaft.

Xanthinsteine

Ebenso wie die Xanthinose ist die Xanthinsteinbildung erbbedingt und soll in einem angeborenen Fehler im Purinstoffwechsel liegen (W i l l i a m s). Das Leiden ist sehr selten. Bisher wurden nur rund 30 Fälle (Hösli) in der Weltliteratur publiziert. Die Krankheit wird bereits im Kindesalter manifest; dabei ist das Xanthin im Blutplasma und Harn papierchromatografisch vermehrt nachweisbar.

Harnsäuresteine

Die Angaben über die Häufigkeit von Harnsäuresteinen im Kindesalter außerhalb der endemischen Steingebiete schwanken zwischen 5 und 8 %. Eine harnsaure Diathese liegt bei Kind-

dern praktisch nie vor. Selbst bei erniedrigter Harnsäure-Ausscheidung können sich Uratsteine bilden. Vielfach bestehen gerade frühkindliche Harnkonkremente aus Harnsäure. Die Anschauung, nach der es sich dabei um die Folge von Harnsäureinfarkten im Säuglingsalter handelt, ist inzwischen widerlegt (Willnow, U. 1967).

Die bei Dyspepsie-Kindern gehäuft beobachtete Harnsäuresteinbildung wird auf Stoffwechselveränderungen der Nieren zurückgeführt, wobei Veränderungen der Kapillarpermeabilität in den Glomeruli und Schäden des Tubulusepithels mitwirken (Willnow, U. 1967).

Harnsäuresteine treten besonders bei einem vermehrten Abbau von Nucleinsäure auf, so bei Polycythämia vera, Leukämie und beim Lymphoblastom, besonders bei folgender Chemotherapie oder Bestrahlung und als Komplikation von primärer Gicht (Abraham A t s m o n, Willnow, U.) D e c k e r und V a n d e m a n berichten über einen Fall bei einem Kind, das über Jahre eine erhöhte Harnsäureausscheidung zeigte, bei bestehender Gicht, und an einem Nierenstein operiert werden mußte.

Nach Valverde besitzen Kinder mehr Harnsäure im Blut als Erwachsene. Campbell nimmt einen gestörten Metabolismus der Proteine ein. Valverde wirft die Frage auf, ob überhaupt der höhere Metabolismus beim Kinde (Leucozytenabbau, Erythrozytenabbau) oder ein durch schlechte Ernährung bedingter Enzymmangel mit an der Entstehung der Harnsäuresteine beteiligt ist.

Nephrocalcinosis

Obgleich bei der Nephrocalcinose gelegentlich freie Konkremente im Nierenhohlraumsystem vorkommen, hat die Erkrankung weit mehr nephrologischen als urologischen Charakter.
Vitamin-D-Überdosierung, Quecksilbervergiftungen und früher auch Schäden nach Sulfonamidgabe führten mitunter zu Verkalkungen des Nierenparenchyms und gelegentlich zur Nierensteinbildung. Extreme Verkalkun · des gesamten Nierenparenchyms wird bei der hyperchlorämischen Azidosis beobachtet. (Doerr-Uelinger 1966)
Auch der Hyperparathyreoidismus spielt im Kindesalter praktisch keine Rolle. Bisher sind nur ganz vereinzelt Fälle von primärem Hyperparathyreoidismus im Kindesalter bekannt geworden. Der jüngste bisher beschriebene Fall von Hyperparathyreoidismus betraf einen 13jährigen Jungen.

Die Störung des Kalziumhaushaltes geht auf eine Überproduktion des Parathormons zurück, das die Osteoklastentätigkeit anregt und die Tubuluszellen an der Rückresorption von Phosphor hemmt. Der Phosphorverlust mit Hypophosphorämie erzwingt den Ausgleich durch den Phosphor des Knochens, das wiederum zur Hyperkalziämie und zur Hypercalciurie führt.
Nach H ö s l i ist diese Form der Steinbildung bei Kin-

dern extrem selten und in der Literatur finden sich nur einzelne kasuistische Mitteilungen (B i c k e l 1945, P u s h 1945, im Material der Mayo-Kliniken 2 Kinder unter 200 Fällen).

Eine weitere Rarität im Kindesalter ist die Verkalkung der cystisch erweiterten Sammelröhren von sogenannten Schwammnieren. Es handelt sich dabei nicht um eine Kalziumstoffwechselstörung, sondern um eine mechanische Abflußbehinderung. Über Konkrementabgänge beim Vorliegen von Schwammnieren bei einem siebenjährigen Jungen berichtete dell'Adami.

Idiopatische Hypercalciurie

Diese Form wird auch bei Kindern angetroffen. Ihre Ursache liegt hier wahrscheinlich in einer isolierten Störung der Rückresorption im Tubulus.

Diskutiert wird eine durch Staphylokokken bedingte Pyelonephritis. Es besteht keine metabolische Acidose und nur selten findet sich eine Demineralisation des Skelettes. Die Serumcalziumwerte sind normal oder weisen eine Tendenz zum Absinken auf. Der Serumphosphorwert ist meist erniedrigt. Es ist nicht geklärt, ob sich in diesen Fällen die Steinbildung in krisenhaften Rhythmen abspielt (P. O. Hösli).

Immobilisierungssteine

In diese Gruppe gehören jene Konkrementbildungen, die durch ein langes Krankenlager infolge Immobilisierung etwa bei Osteomyelitis, Poliomyelitis oder bei ossären Tuberkulosen entstanden sind. (Linneweh, F.)
Ein wesentlicher ätiologischer Faktor ist dabei die als Folge der Demineralisation auftretende Hypercalciurie. Interessant in diesem Zusammenhang sind Untersuchungen über die Wirkungen des Parathormons, das an seinem ossären Angriffsort unter anderem zu einer Verminderung des Polimerisationsgrades der glukokortikoiden Grundsubstanz und damit zu einer Änderung der Dispersion führt. Dadurch kommt es zum Übertritt der Glukokortikoide ins Plasma und zur renalen Ausscheidung. Da diese aus dem Knochen stammenden P r o t e i d e ihre Kalziumbindungsfähigkeit nicht verlieren sollen, wäre nach diesen Vorstellungen auch eine Steinbildung ohne Erhöhung der betreffenden Elektrolyte im Harn erklärt.

Fremdkörpersteine

Seit langem ist bekannt, daß innerhalb der harnableitenden Wege sich Phosphate an Fremdkörpern rasch niederschlagen und mit der Zeit zu großen Konkrementen heranwachsen können. Meist sind es Blasensteine, die sich um Fremdkör-

per entwickeln, die beabsichtigt oder unbeabsichtigt in die Blase gelangen. Nach einem Unfall in die Blase eingedrungene Knochensplitter geben ebenso Anlaß zur Steinbildung wie in die Blase geratenes, nicht resorbierbares chirurgisches Nahtmaterial. In den oberen Harnwegen sind Fremdkörper eine große Rarität. Williams erwähnt ein Kind, das eine Nadel verschluckte, die durch das Duodenum in das re. Nierenbecken penetrierte und dort zur Konkrementbildung führte (William, D. J.) .

6. Idiopathische Steine

Diese Steingruppe ist kausalgenetisch bisher nicht aufklärbar. Obgleich ihre Ursachen noch unbekannt sind, fallen klinisch zwei verschiedene Gruppen auf:

Steinbildungen: 1. im sterilen Harn
2. bei stets infiziertem Urin.

Bei der ersten Gruppe fanden sich meist solitäre Kalziumoxalatsteine in den Calices und im Pyelom oder in den Ureteren. Häufig wird Spontanabgang beobachtet. Bleiben sie aber liegen, resultieren oft erhebliche Verschwielungen und Rückwirkungen auf das gesamte Hohlraumsystem. Diese Steine finden sich meist im höheren Kindesalter und beim Erwachsenen. Die zweite Gruppe neigt zu multiplen, häufig beidseitigen Steinbildungen, die sich oft schon vor dem zweiten Lebensjahr manifestieren. Der Urin ist stets infiziert. Die Steinanalyse ergibt meist Konkremente der Phosphatgruppe. Als Ursache wird eine Pyelonephritis diskutiert. Auch Perioden einer Dehydration im frühen Kindesalter werden angeschuldigt. Es ist zu erwarten, daß mit der Intensivierung der Steinforschung gerade diese Steingruppe immer kleiner wird.

7. Die endemischen Steine

Noch bis zur Jahrhundertwende war das Harnsteinleiden auch im westlichen Europa endemisch. Heute ist diese Steingruppe in unseren Gebieten von untergeordneter Bedeutung. Endemische Steingebiete finden wir vor allem noch in den Ländern des nahen und fernen Ostens, besonders in unterentwickelten, tropischen und subtropischen Regionen. Befallen werden insbesondere Kinder der ärmeren Bevölkerungsschicht. Eine umfassende Steinstatistik aus China (Handbuch der Urologie, Band X) zeigt den auffallend starken Steinbefall von Kindern. Von 3 492 Fällen waren 25 % unter 10 Jahren und 45 % unter 20 Jahre alt. 2 962-mal handelte es sich um Blasensteine, 409-mal um Harnröhrensteine, 110-mal um Prostatasteine. Nur 5-mal wurden Nierensteine beobachtet.

Das 2. und 4. Lebensjahr wird als typisches Erkrankungsalter angenommen. Berichte über die endemische Steinkrankheit liegen vor aus China (Rhompsen, Tunis (B r u n), Indien (Mc Carrison u. Aurora), Siam (N o b l e und P a s s m o r e), Syrien (B r o w n und B r o w n), Phillipinen (R e y e s und F l e t c h e r). (W i l l i a m s). Außerdem werden in der Literatur noch Rußland, die Balkan-Länder, Dalmatien, Türkei (Eckstein 1960), Persien, Ägypten, Madagaskar und auch England genannt (J o l y , zit. nach

Campbell). Nach B a n d h a u e r (1963) sind die erwähnten Umwelteinflüsse, wie der Kalziumgehalt des Wassers, lokale Besonderheiten in der Ernährung und rassische Unterschiede heute von untergeordneter Bedeutung. Dies leitet er aus der Tatsache ab, daß sogenannte Endemiegebiete in klimatisch, geologisch und sozial völlig verschiedenen Regionen vorkommen.

Allerdings scheinen Neger hinsichtlich der Steinbildung eine Ausnahme zu bilden. K e u t e l fand bei ihnen das zum Aufbau der Steinmatrix notwendige Uromucoid nicht, dies hält er für die Ursache des seltenen Harnsteinvorkommens bei Negern.

Das männliche Geschlecht ist bis zu 9-mal häufiger befallen als das weibliche.

Der Einfluß der Ernährung auf die Steinbildung ist zwar unbestritten, der entscheidende Faktor aber unbekannt. Vitamin-A-Mangel und unbekannte toxische Faktoren werden angeschuldigt. Eine ausreichend mit tierischen Fetten zubereitete Diät soll das Leiden verhüten können.

Auch klimatische Faktoren scheinen eine Rolle zu spielen, sobald es laufend zu größeren Flüssigkeitsverlusten kommt. Die Art, die Säuglinge zu wickeln und in Steckkissen zu schnüren, sowie die Frühumstellung auf Trockenkost scheinen ebenfalls von Bedeutung zu sein.

Typisch für die endemische Steinform ist der Solitärstein

der Blase, der bis zu hühnereigroß wird. Solange er noch klein ist, kann er spontan abgehen, vor allem bei Mädchen.

In der überwiegenden Mehrzahl aller Fälle besteht das Konkrement aus Harnsäure. Weder eine Hyperurie noch eine Hyperuricämie ist dabei nachweisbar (Campbell, Aurora, Eckstein).

. Medikamente und Ernährung

Medikamente: Sulfonamide, [illegible] min-D-Überschuß (Rachitisprophylaxe) könnte eine vermehrte Absorption von Kalzium vom Gastrointestinaltrakt zur Folge haben. Diese schwere Störung im Kalkstoffwechsel führt gelegentlich zu Kalkablagerungen und Konkrementbildung in den Harnwegen. Von D i x o n und M o y l e wurde auf einen möglichen Zusammenhang zwischen dem häufigen Harnsteinvorkommen bei Völkern in tropischen Gebieten und der Überproduktion von Ergosterin in deren Haut durch die dauernde intensive Sonnenbestrahlung hingewiesen (Doerr-Schimmer 1966, Dulce, M. J. 1962).

Als ätiologische Faktoren für die Steinbildung haben sich im Tierversuch folgende körperfremde Substanzen herausgestellt:

1. Oxamid und andere Oxalsäurederivate
2. Sulfonamide
3. Äthylenglykol
4. Tetrachlorkohlenstoff
5. Acetazolamide (klinisch als Diureticum: Diamox) W. B. G i l l und C. W. V e r m e u l e n haben diese steinbildende Eigenschaft von Diamox an Ratten mit Hilfe von Zinkscheiben als Fremdkörper in der Blase demonstriert. Die p-(Äthylsulfanylsäure)-Benzoesäure, die zur Nicht-

behandlung verwendet wird, bedingt eine erhöhte Harnsäurekonzentration im Urin, bedingt durch die Blockierung der Tubuli für die Rückresorption der Harnsäure (H a a s e).

Diätetische Faktoren:

a) Verminderte Flüssigkeitszufuhr:

Die extrem hohe Konzentration eines jeden Salzes kann zu dessen Ausfällung und Kristallisation und fortschreitend zur Steinbildung führen.
Als extrarenaler Faktor wurden besonders in sogenannten Endemiegebieten immer wieder mangelnde Flüssigkeitszufuhr im Säuglingsalter und die frühe Umstellung auf Trokkenkost in Gebieten mit heißem und trockenem Klima angeführt. (Eckstein, H.B. 1965)
Die verminderte Diurese gilt heute als einer der wenigen sicher die Harnsteinbildung fördernden Faktoren (Boeminghaus, Bibus, Pierce, Bloom).
Eine starke Exsikkose ist häufig von Steinen begleitet. Bei Menschen, die nicht an hohe Temperaturen gewöhnt sind führt exzessives Schwitzen in heißem Klima oft zu Harnsteinen (H. B. Eckstein).

b) Gesteigerte Aufnahme steinbildender Substanzen
Es kommen in Frage Milch, Käse als Kalzium- und Phosphor-

lieferanten und purinreiche Nahrung (Innereien) als Harnsäurelieferant.

c) Vitamin-A-Mangel

Vitamin-A-Mangel der Nahrung wird als Ursache des Harnsteinleidens diskutiert. Higgins zeigte, daß in den Steingebieten der Welt Vitamin-A-Mangelernährung besteht.
Von L e e r s u m erzeugte bei Ratten durch Vitamin-A-freie Ernährung kalziumphosphathaltige Steine. Er glaubte, daß Epithelschäden an den Papillen die Steinbildung auslösen. H a m m a r s t e i n erhielt bei Ratten unter vitaminarmer Kost Calziumoxalatsteine. Die Bestimmungen des Vitamin-A-Spiegels im Blut bei Steinkranken deckten allerdings keinen Vitamin-A-Mangel auf. Die Gesichtsfeldadaptation wurde eingeschränkt, gefunden aber durch Vitamin-A-Gaben nicht beeinflußbar (D u l c e).
Vitamin-A-Mangel mag auch für eine ungenügende Keratinisierung des Harntraktepithels ursächlich sein. Die Desquamation der Zellreihen mag steinbildend wirken. Seine Wirkung ist umstritten und wird heute eher verneint (Schneider, Flocks, Hedenberg).
G e r s d o r f f fand bei Katzen, die Vitamin B_6 frei ernährt wurden, eine vermehrte Oxalatbildung und vermehrte Ausscheidung im Harn.
Damit ist der Vitamin B_6 Mangel als Ursache des Kalzium-

oxalatsteinleidens beim Menschen noch nicht bewiesen, hat aber gezeigt, daß die endogene Oxalatproduktion durch Mangel eines Vitamins, das Coenzymcharakter besitzt, gefördert werden kann (D u l c e).

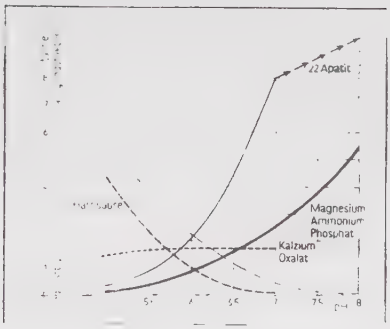
d) Magnesiummangel

Magnesiummangel in der Nahrung soll die Bildung von Kalzium-Phosphatsteinen begünstigen. Magnesium-Ionen steigern die Löslichkeit von Calziumoxalat im Harn (H a m m a r s t e i n).

e) Änderung des Urin-pH-Wertes

Eine Änderung des pH-Wertes des Urins kann durch eine Infektion der Harnwege, durch Alkali- oder Säuretherapie, Stoffwechselazidose, renale Azidose und einseitige Ernährung bedingt sein. Je saurer der Urin ist, umso geringer ist die Löslichkeit der Harnsäuresalze, um so ausgeprägter die Übersättigung. Die Übersättigung der Kalksteinbildner wird im umgekehrten Sinne beeinflußt. Nur das Kalziumoxalat bleibt unbeeinflußt.
(Boshamer 1963, Mingazzini 1966)

A b b i l d u n g 9



Sättigung des Urins mit steinbildenden Substanzen

Die Sättigung für Apatit (bas. Calciumphosphat) verdoppelt sich mit jedem halben pH-Grad zwischen 5,6 und 7. Die Unlöslichkeit verdoppelt sich mit jedem halben pH-Grad nach der alkalischen Seite hin. Die Lösungsverhältnisse für Magnesiumammoniumphosphat liegen ähnlich. Die Kurve für Harnsäure zeigt Zunahme der Löslichkeit (Abnahme der Sättigung) mit wachsendem pH. Der pH-Wechsel hat auf die Löslichkeit von Kalziumoxalat keinen praktischen Einfluß (Prien 1955, zit. nach Boshammer). (Siehe Abb. 9)

Einen Einblick über die Vielfalt der möglichen Faktoren, die die Steinbildung begünstigen, gestatten uns auch die vielen Tierversuche, die zur Erzeugung von Harnsteinen durchgeführt wurden. Die Urolithiasis ist eine Erkrankung, die nur in den seltensten Fällen auf eine einzelne Ursache zurückzuführen ist. Im Tierversuch sind es meist zwei oder mehr Faktoren, die zusammentreffen müssen, um eine Steinbildung zu veranlassen.

In folgender Übersicht soll gezeigt werden, durch welche Faktoren im Tierversuch schon Steine hervorgerufen wurden.

A. Fremdkörper (+ Ernährung): Die chemische Beschaffenheit konnte variiert werden.

B. Infektion (+ Stauung): chemische Intoxikation, erhöhte Mineralausscheidung;

C. Harnstauung: scheint am wirksamsten zu sein;

D. 1) Ernährungsfaktoren: Vitamin-A-Mangel, Vitamin-D-Mangel noch nicht geklärt, dagegen liegen experimentelle Beweise dafür vor, daß Änderungen der Relation zwischen A- und D-Vitamin zugunsten des D die Steinbildung begünstigen und daß ein Überangebot an Vitamin D auch unter normalen Ernährungsbedingungen zur Steinbildung führt. Es ist auch möglich mit Vitamin-B_6-Mangel Oxalatsteine zu erzeugen.

Die anderen Vitamine - mit Ausnahme von Vitamin C bei Meerschweinchen - scheinen nach den bisher vorliegenden Befunden für die Steinbildung ohne Bedeutung zu sein. Mitwirken-

de Faktoren hier: Überangebot an Kalzium und Mangel an anorganischem Phosphor, Überangebot oder Mangel an Eiweiß;

2) Mineralien in anormalen Verhältnissen;

3) Acidog-ne, künstlich angesäuerte Kost;

4) Einseitige Kost (Eiweiß, Kohlenhydrate, Fett).

E. Hormone: z. B. Parathormon, Östrogene

F. Körperfremde Substanzen: Oxamid und andere Oxalsäurederivate, Sulvonamide, Äthylenglykol, Tetrachlorkohlenstoff, Azetazolamide.
Außerdem werden mechanische Erschütterungen und Benzin und Auspuffgase (Grossmann 1942) als begünstigende Faktoren diskutiert. (zit. nach H. H a a s e 1965)

V. KLINIK DER HARNSTEINE

1. Symptomatik

a. Allgemeines

Allgemein beobachtet man, daß die Symptome beim Steinleiden im Kindesalter umso uncharakteristischer sind je jünger das Individuum ist. Sie können völlig fehlen, aber auch sehr vielseitig sein. Da über 80 % aller Steine infiziert sind, ist das Leitsymptom der meisten Harnsteine im Kindesalter die Pyurie. Es folgen an Häufigkeit Fieber, unklare Leibschmerzen, Hämaturie, Appetitlosigkeit, Wachstumsstörungen, lokale Nierenschmerzen, Dysurie, Enuresis und Erbrechen. Nur bei größeren Kindern werden auch typische Koliken beobachtet. Bei Säuglingen und Kleinstkindern finden sich oft gastrointestinale Symptome; daher die Forderung, auch bei akuten wie chronischen Magendarmstörungen im Kindesalter eine urologische Untersuchung durchzuführen. Sitz und Größe des Steines sowie der Grad der Infektion bestimmen im wesentlichen die Symptomatik (Linneweh F. 1966, Feer, E., Opitz/Schmidt, de Rudder B., Zapp E. 1967, Royer P. 1967, Sarre H. 1967).

b. Nierensteine

Bei den größeren Steinen im Bereich des Nierenhohlraum-

systems handelt es sich im allgemeinen um infizierte idiopathische Kalziumphosphatsteine mit sekundären pyelonephritischen Veränderungen. Die Symptome entsprechen persistierenden Harnwegsinfekten mit Fieber und lumbalen Schmerzen. Eine Hämaturie ist nicht ungewöhnlich. Sie kann das vorherrschende Symptom sein. In der Regel ist eine längere Krankenanamnese bekannt.

Die Steine können den Ureterabgang blockieren und so eine Hydronephrose hervorrufen mit starken Lumbalschmerzen infolge Schwellungszuständen der Nieren. Dabei wird mitunter auch eine Hypertonie beobachtet. Diese akute Situation erfordert schnelle Intervention. Je nach Grad der Harnstauung, Dauer und Art der Infektion wird das klinische Bild beherrscht durch akute pyelonephritische Fieberschübe und Pyurie. Als Folge der Funktionsstörung in den distalen Tubulusabschnitten kommt es zur zunehmenden Konzentrationsschwäche. Da im akuten Stadium diese Schäden reversibel sind, ist eine frühzeitige Lithotomie die einzige adäquate Behandlung der steinbedingten Pyelonephritis. Im chronischen Stadium der Erkrankung fehlen die akuten Symptome. Die subjektiven Beschwerden sind dann gering. Nur der chronische, meist therapieresistente Harnwegsinfket, die Konzentrationsschwäche und die oft schlechte körperliche Entwicklung des Kindes deuten dann auf eine

renale Erkrankung hin. (Sarre H. 1967).

Wird das Konkrement erst entfernt, nachdem es infolge chronischer Entzündung zu irreversiblen Schäden an Niere und Hohlraumsystem gekommen ist, nimmt wegen bleibender Störung der Uromechanik besonders die Rezidivgefahr zu. Bei renalem Untergang und Vorliegen einer chronischen Pyonephrose kann die Niere palpatorisch als Nierentumor imponieren. Steine als Folge einer angeborenen Ureterabgangspathologie sind häufig symptomarm oder gar symptomlos.

Die Anurie im Kindesalter ist selten. Bei kongenitaler Einzelniere, nach Nephrektomie einer Seite bei renalem Untergang der anderen Niere, kann es einmal bei vollständigem Steinverschluß bzw. bei zufälliger Blockade beider Seiten zur Anurie kommen. Eine "reflektorische Anurie" bei einseitigem Steinverschluß haben wir auch beim Erwachsenen nie beobachtet. (Eckstein M.B.)

c) U r e t e r s t e i n e

Kleine Harnleitersteine rufen Koliken hervor mit einer Schmerzprojektion, die vom Sitz des Konkrementes abhängt. Wegen häufig bestehender Magendarmsymptome kommt eine Verwechslung mit Appendicitis, Ileus, Nabelkoliken, Spondylitis

und Lymphadenitis mesenterica oft vor.
Steine in den unteren Ureterabschnitten rufen Inguinalschmerzen, häufig Dysurie hervor. Nicht selten geht das Konkrement - besonders bei älteren Kindern - spontan ab. Mitunter besteht als erstes Zeichen bei sterilem Harn eine symptomlose Hämaturie.

Multiple Steinbildungen sind meist metabolischen Ursprungs. Größere kugelige Konkremente finden sich oft bei idiopathischem Megaureter. Meist ist der Harn infiziert. Die Pyurie ist dann das Hauptsymptom.

Koliken sind für diese Steinkathegorie nicht typisch.

Die Beschwerden rühren von der Infektion her und im Spätstadium vom allmählichen Nierenversagen. Sind Steine im Ureter durch lange Ruhigstellung entstanden, so sind sie gelegentlich besonders groß.

d. B l a s e n s t e i n e

Blasensteine sind in endemischen Steingebieten sehr häufig. In unseren Breiten spielen sie keine große Rolle. Meist sind sie Folge einer Blasenhalskontraktur, seltener eines in die Blase eingebrachten Fremdkörpers. Charakteristische Symptome der Blasensteine sind Dysurie, Blasentenesmen,

häufiges Wasserlassen, Schmerzen bei der Miktion, die in die Genitalien ausstrahlen. Bisweilen kommt es zur Unterbrechung des Harnstrahls.

Infolge starken Pressens wird des öfteren ein Analprolaps gefunden.
Steckt das Konkrement im Blasenhals, kann es zur Harnsperre führen.
Bei langandauernden Blasensteinleiden kommt es zur Hypertrophie der Blasenmuskulatur und zur Erweiterung der oberen Harnwege.

e. Harnröhrensteine

Sie treten praktisch nur beim männlichen Geschlecht auf. Dabei kann sich jeder Harnstein je nach Größe in den hinteren oder in den beweglichen Harnröhrenabschnitt der männlichen Urethra einklemmen.
In der Regel werden jedoch solche Steine nur beim endemischen Steinleiden beobachtet. Das vorherrschende Symptom ist die Harnsperre. Auch im hinteren Harnröhrenabschnitt lassen sie sich bei der rektalen Untersuchung häufig tasten - es sei denn, es besteht eine stark entzündliche Infiltration.
In Harnröhrendivertikeln können Urethralsteine entstehen. Pyurie und örtliche Entzündung sind die Regel.

Penis- und Scrotaloedeme, Urinphlegmonen, Abszesse und Fistelbildungen komplizieren mitunter den chronischen Urethralstein.

f. P r a e p u t i a l s t e i n e

Bei hochgradiger P h i m o s e kann es zur Inkrustation der Vorhaut durch Harnsalzablagerung kommen. Auch abgegangene Harnsteine bleiben mitunter im Praeputialsack hängen.

2. D i a g n o s t i k

Ziel der diagnostischen Untersuchungsverfahren ist neben der Feststellung der genauen Lokalisation und Größe des Steines die Klärung der steinbedingten Rückwirkungen und Schäden auf Niere und harnableitende Wege. Hinzu kommt die Suche nach Stoffwechselstörungen und anderen obengenannten disponierenden Faktoren sowie die genaue Steinanalyse. Dazu dienen:

a) Röntgenologische Untersuchungsverfahren:
die intravenöse Ausscheidungsurografie bzw. Infusionsurografie und Zonografie, u. U. die retrograde Cysto- und Urethrografie bzw. Miktionsurethrografie und die retrograde Pyelografie.

b) Harnanalyse:

Bestimmung der aktuellen Harnreaktion (pH). Nachweis einer Bakteriurie mit bakteriologischer Untersuchung und Resistenzprüfung auf Chemotherapeutica und Antibiotica. Feststellung einer Leukozyturie, Erythrozyturie. Analyse der amorphen und kristallinen Sedimentbestandteile (Abb. 10).

Kalziumbestimmung im 24-Std.-Harn bei standartisierter kalziumarmer Kost.

Cystinnachweis mit dem Cyanidnitroprussidnatriumtest nach E. Meyer oder durch Papierchromatografie.

c) Blutuntersuchungen:

Bestimmung der Elektrolyte, vor allem des Kalzium- und Phosphatspiegels sowie der alkalischen Phosphatase und der Harnstoff-Stickstoffsubstanzen.

d) Nierenfunktionsproben:

Prüfung des Konzentrationsvermögens, Phenolrotclearance. In Ausnahmefällen sind weitere Clearanceverfahren wünschenswert.

e) Harnsteinanalyse:

Chemische Nachweisverfahren, Infrarotspektrografie, evtl. Kristallografie.

Das führende diagnostische Verfahren ist die Ausscheidungsurografie mit ihren Variationen, wie Infusionsurografie und Zonografie. Ohne vorherige L e e r a u f n a h m e ist jede Ausscheidungsurografie unvollständig.

Rund 90 % aller kindlichen Harnsteine in unseren Breiten sind röntgenpositiv und daher bereits auf der Leeraufnahme erkennbar. Aber erst die Ausscheidungsurografie erlaubt in der Regel den sicheren Steinnachweis. Neben dem Sitz und der Größe des Steines lassen sich eventuell vorhandene Rückwirkungen auf die Harnwege, Mißbildungen, anatomische Variationen und Nierenfunktionsstörungen erkennen. (Campbell 1951, zit. nach F. Linneweh).(Siehe Tab. 9 und 10).

In den meisten Fällen bereitet der Steinnachweis keine Schwierigkeiten. Nur sehr kleine Steine sind mitunter schwer zu erkennen. Auch nicht schattengebende Konkremente erfordern größere diagnostische Erfahrung. Solange noch kein kompletter Harnleiterverschluß und damit keine "stumme Niere" vorliegt, sind sie an der Kontrastmittelaussparung zu erkennen. Durch Spätaufnahmen, etwa nach 2, 4, 6 oder 12 Stunden, kann u. U. noch eine Darstellung der Harnwege erfolgen und somit eine gefahrvolle instrumentelle retrograde Pyelografie vermieden werden. Vor allem die moderne Infusionsausscheidungsurografie, kombiniert mit Spätaufnahmen, hat die Indikation der retrograden

Tabelle 9

Die Diagnose der Harnsteinerkrankung im Kindesalter im Schema: (geändert nach Bass und Emanuel 1966)

Anamnese:

Ernährung
Medikamente
Infektion
Fieber
Familie
Vitamine

Untersuchungsmethoden

Urinuntersuchung	Blutuntersuchung Elektrolyte	Steine	Röntgen
Farbe	Kalzium	Chemische	Ausscheidungsurographie,
pH	Phosphor	Analyse,	
Spezifisches Gewicht	Eiweiß	Infrarot-spectrographie	Cystourethrographie
Leukocyten	Chlorid		
Hämaturie	Kreatinin		
Kristalle	Harnsäure		
	Harnstoff		

Andere Methoden

Cystoskopie,
Retrograde
Pyelographie

Tabelle 10

Übersicht über die präoperativen Feststellungen.

(nach F. Czaika 1968)

1. Orientierung über den Sitz, die Form und die Anzahl der Konkremente.

2. Klärung ob uni- oder bilaterale Lokalisation

3. Steinvorkommen in einem oder gleichzeitig mehreren Abschnitten des Urogenitaltraktes.

4. Vermutliche Verweildauer des Steines, insbesondere im Harnleiter.

5. Nachweis einer etwaigen Harnstauung.

6. Klärung, ob der Stein den Harnleiter und damit den Nierenabfluß vollständig verlegt; Klärung wie lange der Verschluß schon besteht.

7. Anamnese: Bisherige Spontansteinabgänge; Häufigkeit, Größe und Anzahl der Konkremente.

8. Art und Anzahl der Voroperationen zur Steinentfernung: Pyelolithotomie, Ureterolithotomie, Nephrostomie, Plastiken, HL-Ersatz, Rezidivsteine.

9. Berücksichtigung des funktionellen und anatomischen Zustandes der anderen Niere.

10. Besondere Berücksichtigung einer angeborenen bzw. erworbenen (Nephrektomie!) oder funktionellen Einnierigkeit.

11. Bestehen einer künstlichen Stauungsniere; Harninfektion, Fieber, Schüttelfrost.

12. Grad und Schwere einer womöglich vorhandenen renalen Azidose.

13. Ausschluß einer anderen Grundkrankheit in deren Verlauf es zu Nierensteinbildung kommt.

CRYSTALS OF RENAL CALCULI

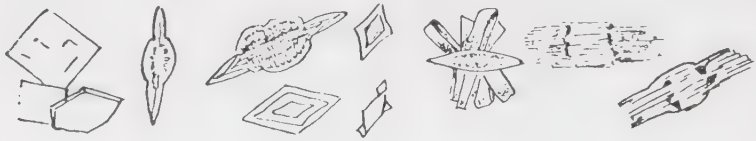
Triple and Amorphous Phosphates

Calcium Phosphate and Dumb-Bell Calcium Sulfate

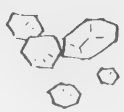
Ammonium Biurate

Sodium Acid Urate

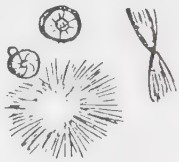
URIC ACID CRYSTALS



Calcium Oxalate



Cystine



Leucine Spheres and Tyrosine Needles

Cholesterol

Calcium Sulfate

Hippuric Acid

Fatty Acids

Sulfapyridine

Sulfathiazole

Sulfadiazine

Abb. 10: Verschiedene Harnkristalle nach Arthur C. Allen 1952.

Pyelografie zurückgedrängt.

Nur bei Urämie und Jodüberempfindlichkeitsreaktionen läßt sich die retrograde Pyelografie auch heute noch nicht umgehen. (Siehe Tabelle 9 und 10)

Blasen- und Urethralsteine sind im Cystogramm oder durch retrograde Urethrografie, Cystoskopie oder durch direkte Palpation nachweisbar.

Instrumentelle Untersuchungen sollten dabei stets als letzte diagnostische Maßnahme in Frage kommen.

Die Intensität des Röntgenschattens erlaubt dem Geübten bereits gewisse Rückschlüsse auf die Steinart, die durch den Sedimentbefund noch erhärtet werden können.

Die Urinuntersuchung gibt u. a. Auskunt über Grad, die Urinkultur, über Art der Infektion und über steindisponierende Erreger. Ihre Austestung ermöglicht erst eine gezielte Antibiose und Chemotherapie.

Finden sich im Sediment die in verdünnter Salzsäure löslichen Cystinkristalle, kann die Diagnose der Cystinurie durch den Nitroprussid-Natriumtest oder durch Papierchromatografie gesichert werden. (Cystinnachweis nach E. Meyer: 5 ml Harn werden mit 2 ml Natriumzyanidlösung versetzt; nach 10 Minuten werden einige Tropfen frisch zubereiteter 5 %iger Nitroprussidnatriumlösung zugesetzt. In Gegenwart von Cystin kommt es zur purpurroten bis leicht violetten Färbung. Normalerweise tritt nur eine schwache

Rotfärbung auf.) (Linneweh, F. und Jarausch, K. H.).
Zwar ist der Cystinnachweis nach Meyer nicht spezifisch, der negative Ausfall schließt jedoch eine Cystinurie aus. Das Aminosäurepapierchromatogramm mit dem Cystin-, Lysin-, Arginin- und Ornithinmuster ist jedoch beweisend.
Bei Kalziumstoffwechselstörung beträgt die Ausscheidung im 24-Std.-Harn über 200 mg. Erhöhter Kalzium- und erniedrigter Phosphatspiegel im Plasma lassen u. a. an Hyperparathyreoidismus denken und machen genauere nephrologische Untersuchungen erforderlich, denen auch die Clearanceverfahren dienen. (Linneweh,F.)
Zur exakten Aufklärung der Steinart hat sich in den letzten Jahren die Infrarotspektografie durchgesetzt. Sie ist der rein chemischen Analyse nach dem bekannten Ulzmann'schen Schema überlegen.
In etwa der Hälfte der Fälle gelingt es heute, einen zur Steinkrankheit disponierenden Faktor zu finden und damit die Prognose des Leidens entscheidend zu beeinflussen.

3. Therapie

a) Allgemeines

Da es sich beim Harnsteinleiden um ein Symptom verschiedenartigster Erkrankungen handelt, ist die Behandlung entsprechend differenziert und oft schwierig und langwierig. Solange die Kausalpathogenese vieler Steinbildungen unbe-

kannt ist, bleibt die Therapie auf symptomatische Maßnahmen beschränkt. Einer auf die Dauer wirksamen Therapie sind daher in erster Linie jene Fälle zugänglich, bei denen Steinbildungsursachen gefunden werden. Dabei ist jedoch auch in dieser Steingruppe der therapeutische Erfolg entscheidend abhängig von der rechtzeitig gestellten Diagnose. Nachdem bis heute rein medikamentöse und diätetische Maßnahmen von ganz wenigen Ausnahmen abgesehen, (siehe unten) bei der Steinbehandlung unbefriedigend sind, hat die operative Therapie auch weiterhin Vorrang.

Grundsätzlich muß jeder Harnstein operativ entfernt werden, der seiner Größe nach nicht mehr abgangsfähig ist und bereits zu sekundären Veränderungen in den harnableitenden Wegen geführt hat. Eine sofortige operative Intervention erfordert auch die steinbedingte Anurie vor allem bei Einzelnieren. Die Art des Eingriffs hängt von der Lokalisation, von der Größe des Steines und dem Grad der Nierenschädigung ab.

Die Annahme, daß die Organe im Kindesalter im allgemeinen noch regenerationsfreudiger und die Harnwege noch dehnbarer sind als beim Erwachsenen, verführt mitunter zu einer zuwartenden Haltung.

Wir wollen aber mit Deutlichkeit darauf hinweisen, daß nur ein rechtzeitiger Eingriff den irreparablen Schade[illegible]

Ursachen an der noch überaus zarten Anatomie der harnableitenden Wege des Kleinkindes gegenüber dem ausgereiften uropoetischen System des Erwachsenen ungleich größere Wirkungen hervorrufen.

b) Operative Behandlung

Prinzipiell besteht die operative Behandlung nicht nur in der Entfernung des Steines. Gleichzeitig muß soweit wie möglich eine vorliegende Harnstase mit beseitigt werden, um ein Rezidiv zu verhindern. Dazu können plastische Korrekturen am Nierenbecken, die Beseitigung von Mißbildungen, Unterbindung von aberrierenden Gefäßen, Polresektionen, refluxsichere Ureterneuimplantationen, Blasenhalserweiterungsplastiken, die Resektion von Ureterocelen, Divertikeln und Klappenbildungen notwendig werden. Dabei läßt sich der Grundsatz, Harnabflußstörungen zu beseitigen, nicht immer mit dem Prinzip vereinbaren, jedes gesunde renale Gewebe zu erhalten. Eine Organentfernung erfordert stets ein besonders kritisches Fachurteil.

Bei Doppelseitigkeit des Steinleidens sollte die stärker blockierte Seite immer zuerst angegangen werden, unabhängig vom Funktionszustand der Nieren. Liegt keine stärkere Abflußbehinderung bei doppelseitiger Nephrolithiasis vor, empfiehlt es sich, die funktionell bessere Seite zuerst zu operieren.

Tabelle 11

Übersicht über die chirurgischen Behandlungen verschiedener Autoren:

Nephrotomie	Pyelotomie	1+2 Ureterolithotomie	Vesicolithoto.	Urethrotomie	Nephrektomie Ureterotomie Hemi-Nephrektomie
Myers	London				
20	25	7 22	11	2	22
Eckstein	Türkei				
7	20	1 5	41	5	10
Jeremic	Jugoslawien				
2	10	1 6	18		
Cammenos	Griechenland				
4	47	1 18	46	2	8
Klimes	Prag				
2	12	4			

Tabelle 12

Übersicht der operativen Behandlung der Erlanger Gruppe

		m.	f.	
Nephrektomie		2	1	3
Nephrotomie		1	1	2
Pyelolithotomie	einseitig	11	11	22
	beidseitig	2	1	3
Pyelolithotomie und Ureterolithotomie und plastische Korrektur		3	2	5
Pyelolithotomie und Korrektur des Ureterabganges	einseitig	1	2	3
	beidseitig	-	1	1
Pyelolithotomie der einen Seite und Ureterolithotomie der anderen Seite		1	1	2
Ureterolithotomie einseitig		4	9	13
Ureterolithotomie und plastische Korrektur		1	-	1
Instrumentelle Uretersteinentfernung		-	1	1
Verweilschlinge		1	-	1
Sectio alta		5	-	5
Sectio alta und Pyelolithotomie und plastische Korrektur		1	-	1
Instrumentelle Blasensteinentfernung		-	1	1
		33	31	64

Es kann hierbei die zweiseitige oder die einseitige Operation angewandt werden. Sind Steine sowohl in der Niere als auch im zugehörigen Harnleiter vorhanden, sollten sie in einer Sitzung herausgenommen werden, falls erforderlich, von verschiedenen Zugängen her.

Nicht mehr spontan abgangsfähige Blasensteine sind im Kindesalter nicht durch Lithotripsie, sonder besser durch die weniger traumatisierende Sectio alta anzugehen. Steine in der hinteren Urethra sollten mit einer Sonde in die Blase zurückgestoßen und ebenfalls durch eine Sectio alta herausgenommen werden. (Siehe Tabelle)

Eingeklemmte Harnröhrensteine in der pars pendulans werden direkt durch Urethrotomie entfernt. Eventuell vorhandene Divertikel der Urethra sollen dabei mit excidiert werden.

Bei sogenannten "Immobilisationssteinen" soll, wenn vertretbar, zunächst abgewartet und das Konkrement erst operativ entfernt werden, wenn die zur Steinbildung disponierende Immobilisation nicht mehr weiter bestent.

Die Technik hinsichtlich der operativen Steinentfernung durch Pyelolithtomie, Nephrotomie, Nierenpolresektion, Ureterolithotomie etc. unterscheidet sich hierbei kaum von der Erwachsenenschirurgie. (Siehe Tabelle)

c) Konservative Steinbehandlung

Konservatives oder expektatives Verhalten bei der Steinbehand-

lung ist dann erlaubt, wenn keine wesentliche Abflußbehinderung besteht und wegen der Kleinheit und der günstigen Lokalisation des Steines ein spontaner Abgang zu erwarten ist. Dies ist besonders dort der Fall, wo das Konkrement in den Harnleiter eingetreten ist und Koliken verursacht. Reichliche Flüssigkeitszufuhr, Spasmolytika und - wenn möglich - intensive körperliche Bewegung unterstützen die Steinabtreibung.

Im allgemeinen behandeln wir nicht länger als zwei, höchstens drei Wochen konservativ. Je nach Grad der Rückstauung, Größe des Konkrementes, Intensität des Schmerzes und Alter des Kindes werden wir bei infiziertem Harn Extraktionsversuche mit Steinschlingen unternehmen, bei sterilem Harn aber primär operieren, denn jeder erfahrene Urologe kennt die Problematik der instrumentellen, d. h. iatrogenen Infektionsmöglichkeiten.

Kleine, sterile Kelchsteine können, wie beim Erwachsenen, oft jahrelang ruhen. Sie indizieren deshalb im allgemeinen nicht die primäre chirurgische Intervention.

Obgleich an dem Problem der medikamentösen Steinauflösung seit Jahrzehnten gearbeitet wird, beschränken sich die Erfolge ausschließlich auf Cystin- und Harnsäuresteine.

Cystinsteine: Reichliche Flüssigkeitszufuhr, auch nachts, verringert zunächst die Cystinkonzentration im Harn. Mit zunehmender Verschiebung der Ionenkonzentration ins Alkalische steigt die Cystinlöslichkeit (vgl. Abb.).

Durch intensive Alkalisierung, etwa mit Natriumbikarbonat, Eisenberg'scher oder Albright'scher Lösung, können optimale pH-Werte um 7,5 erreicht werden. Alkalisierende Mineralwässer (z. B. Wildunger Helenenquelle) wirken unterstützend. Neuerdings sind Zitronensäurepräparate als Granulat im Handel, die ebenfalls die Alkalisierung des Urins zum Ziele haben (z. B. Uralyt-U).
Das Granulat hat gegenüber anderen Zitronensäurelösungen den Vorteil der Stabilität.
In letzter Zeit haben wir gute Erfahrungen bei der Behandlung der Cystinurie mit D-Penicillamin gemacht (Metalcaptase Fa. Heyl).

Harnsäure und Uratsteine: Der medikamentösen Behandlung dieser Steine liegen dieselben Lösungsprinzipien zugrund wie bei den Cystinsteinen. Auch hier wird durch reichliches Trinken die Sättigungskonzentration herabgesetzt. Durch konsequente Alkalisierung des Harns mit pH-Werten zwischen 6,4 und 7,0 gelingt es, in geeigneten Fällen innerhalb von ein bis zwei Jahren selbst größere Konkremente aufzulösen. Als praktisch hat sich dabei Uralyt-U erwiesen: Das Granulat wird in Wasser aufgelöst und individuell dosiert (durchschnittlich je 2,5 g morgens und mittags und 5g abends). Das der Originalpackung beiliegende Spezialindikatorpapier erlaubt ausreichende Kontrolle.

Beim Entschluß zur konservativen Steinbehandlung ist stets zu berücksichtigen, daß sich bei langzeitigen medikamentösen Auflösungsversuchen irreversible steinbedingte Nierenschäden entwickeln können und somit wertvolle Zeit für eine aktive Therapie verlorengeht.
Die retrograde Litholyse durch Dauerspülungen ist noch im Versuchsstadium und zur Behandlung kindlicher Nierensteine nicht geeignet.

4. Prophylaxe

Entsprechend der Beeinflußbarkeit der zur Steinkrankheit disponierenden Faktoren kommt es mehr oder weniger häufig zum Rezidiv. Die prophylaktischen Maßnahmen sind daher von großer praktischer Bedeutung. Sie haben die Herabsetzung der Konzentration der steinbildenden Substanzen, ihre verbesserte Löslichkeit und die Infektbekämpfung zum Ziel. Der Wert einer forcierten Diurese bei allen Steinarten ist unbestritten. Dagegen erscheint die Nützlichkeit gewisser Diätformen fragwürdig, im Kindesalter sogar problematisch. Die bei Phosphatsteinen empfohlenen Aluminiumverbindungen (z. B. Aludrox) senken zwar wirkungsvoll die Phosphatausscheidung, scheitern aber in der Praxis bei langzeitiger Anwendung an den Nebenwirkungen. Aus dem selben Grund hat sich die Phytinsäure, die zur Verminderung der Kalziumre-

sorption im Darm führt, nicht durchgesetzt.
Die Änderung der aktuellen Harnreaktion durch diätetische Maßnahmen führt zur verbesserten Löslichkeit der steinbildenden Harnsalze.
Wie bereits erwähnt, sind Cystin- und Harnsäuresteine im alkalischen, Phosphatsteine im sauren Milieu leichter löslich. Kalziumoxalatsteine zeigen jedoch ein indifferentes Verhalten.
Von großer Bedeutung für die Steinprophylaxe ist ferner die gezielte Infektbekämpfung, die auch extrarenale Foci zu berücksichtigen hat.

Operative Prophylaxe (iatrogener Harnsteine)

Bei Wiederherstellung der Blase oder eines anderen Organs des Harntraktes darf man kein Material verwenden, das nicht absorbierbar ist. Ebenso ist es gut große Knoten zu vermeiden, gerade bei Catgut, wenn das Material im Inneren eines Organes zurückbleibt, das mit Harn in Berührung kommt.
Ein Fremdkörper, der längere Zeit in einem Hohlorgan des Harntraktes verweilt, muß vermieden werden wegen seiner steinfördernden Eigenschaft. Hier sei hingewiesen auf Katheterstücke jeder Art und anderes Material, das von einem Untersuchungsinstrument stammt. (Tracy O. Powell und Merl J. Carson 1960)

Diätetische und medikamentöse Prophylaxe (Hösli)

Mit der diätetischen oder medikamentösen Prophylaxe wird entweder eine Konzentrationserniedrigung des Steinbildners im Urin oder eine Erhöhung seiner Löslichkeit angestrebt.

Maßnahmen, die für eine Prophylaxe angegeben werden (Hösli)

Erniedrigung der Konzentration

1.) forcierte Diurese bei allen Steinformationen;

2.) bei Immobilisation, Massage und Bewegungstherapie;

3.) bei Oxalatsteinen ist das Verbot von Oxalophoren umstritten (Hösli und Cotter lehnen sie ab);

4.) bei idiopathischer Hypercalcurie Reststriktion von Milchprodukten, senkt die Kalziumausscheidung im Harn; Cordonnier empfiehlt saures Natriumphosphat als Dauermedikation.

5.) erhöhte Absorption von Phosphaten im Darm wird durch orale Verabreichung gewisser Aluminiumverbindungen erreicht (basaljel, Alucol, Aludrox).

6.) bei Phosphatsteinen wurden günstige Resultate erzielt durch diuretische und ansäuernde Mittel. Nachteil: tägliche Konsumation großer Flüssigkeitsmengen und häufige Obstipation.

7.) Eine verminderte Resorption von Kalzium im Darm kann durch Verabreichung von Phytinsäure bei einer täglichen Dosierung von 5 g erzielt werden. Diese Medikation

befindet sich in einem experimentellen Stadium, als Nebenwirkungen wurden schwere Dyspepsien beobachtet.

8.) Oestrogene bewirken eine starke Erniedrigung des Kalziumspiegels im Urin. Als Dauertherapie kommt diese Maßnahme kaum in Frage.

Maßnahmen zur Erhöhung der Löslichkeit:

Ansäuerung des Urins ist bei allen Phosphatsteinen angezeigt. Mit Mineralwasser wie Apollinaris, Vittel Evian sorgt man gleichzeitig für eine hohe Flüssigkeitszufuhr. Alkalinisierung ist bei Harnsäure und Cystinsteinen wirksam (Vichy, Wildungen). Der optimale Löslichkeitsbereich liegt für Harnsäure zwischen pH 7,2 und 5; für Cystin über 8,0 pH. Die von Butt und Mitarbeitern angegebene Erhöhung der Kolloidaktivität durch subcutane Hyaluronidasegaben hat in der Praxis der Steinprophylaxe enttäuscht (Hösli).

Prien und Walker haben sich über die Resultate der Acetylosalicylsäure und Acetylamid-Prophylaxe (täglich 2 g peroral) vorischtig geäußert. Die Behandlung beruht auf der Feststellung erhöhter Glucoranatausscheidung und dadurch verbesserter Löslichkeit von Urinkalksalzen. Nach Bakker scheint ihr Wert in der Praxis eher zu enttäuschen.

Behandlung der Recidivsteine

Um eine Recidivgefahr zu verringern wurden in den letzten Jahren die klassischen Verfahren um einige Punkte bereichert (Hösli).

a) Operation an der Niere in situ ohne ausgiebige Mobilisation des Organs.

b) Pyelotomia inferior.

c) Polresektion bei Steinen in den oberen und unteren Kelchgruppen zur Ausmerzung des Steinnestes.

d) Gleichzeitige Sanierung congenitaler Anomalien (Nierenbeckenplastik bei Hydronephrose der unterschiedlichsten Genese, Antirefluxplastik ect.)

Medizinische Behandlung rezidivierender Harnsteine

(Tracy O. Powell); (nicht veranlaßt durch Hyperparathyreoidismus);

I. 15-40 % der Harnsteine treten wiederholt auf. (Für Nierensteine gibt Prien 15-50 % an.)

II. Grundlage der Behandlung:

1. Steinanalyse
2. Ausscheidungsurografie
3. Urinkultur
4. Urinuntersuchung
5. Blut- und Urinchemie

III. Indikation zur medizinischen Behandlung

1. Kelchsteine
2. Rezidivierende Steine
3. Beidseitige Steine
4. Nephrocalcinose

IV. Hauptsächliche Methoden der Behandlung

1. Entfernung der Obstruktion
2. Beseitigung der Infektion
3. Vermehrtes Harnvolumen durch verstärkten Durchfluß
4. Niedrige Konzentration der Kristalloide z. B. durch Erniedrigung von Kalzium im Harn.
5. Vermehrte Löslichkeit der Salze durch Einhalten eines besonderen Urin pH-Effekt.

V. Beschaffenheit der Steine und spezifische Behandlung durch Ernährung und Medikamente

Typ des Steines	Häufigkeit (%)	Behandlung
Kalziumphosphat und Magnesiumammoniumphosphat	(49)	Niedrige Kalziumnahrung; 4 gm phosphorsaures Natrium, 2 gm Salicylamid pro Tag;
Kalziumoxalat	(40)	Niedrige Kalzium und Oxalatnahrung; 2 gm Sylicylamit p.Tag;
Harnsäure	(10)	Niedrige Purin Nahrung 15 gm Natriumcitrat pro Tag;

Typ des Steines	Häufigkeit (%)	Behandlung
Zystin	(1)	Natriumcitrat 15 gm pro Tag;

VI. Indikation für die Operation:

1. Schmerzen
2. Große Steine
3. Obstruktion
4. Infektion

5. Prognose

Der Verlauf jedes Steinleidens hängt entscheidend ab:

a) vom Zeitpunkt der Steindiagnose;
b) von der Vollständigkeit der Diagnostik, d. h. vom Nachweis kausalgenetischer Faktoren;
c) von Art, Größe und Sitz des bzw. der Konkremente;
d) von der Intensität, Dauer und Ausdehnung der Harnwegsinfektion;
e) vom Ausmaß der Nierenschädigung;
f) von der Anwendbarkeit und der Durchführbarkeit einer geeigneten Therapie.

Die Prognose ist in der Regel gut, wenn die Diagnose rechtzeitig gestellt wird und noch keine groben Rückwirkungen

des Steinleidens auf das uropoetische System vorliegen. Auch dann ist der Verlauf günstig, wenn die Nephrolithiasis einseitig lokalisiert ist und korrigierbare Steinbildungsursachen, etwa Harnabflußstörung vorliegen (Campbell 1951).

Bei doppelseitigen und multiplen Steinbildungen und in den Fällen, die sehr spät zur Behandlung kommen, wo die Uromechanik infolge chronisch entzündlicher, irreversibler Veränderungen bereits grob gestört ist und die pyelonephritischen Veränderungen schon automatisch fixiert sind ist ein Steinrezidiv häufig und damit die Prognose ungünstig. Der Wert einer konsequenten und gezielt, d. h. streng nach dem Antibiogramm durchgeführten Langzeitchemotherapie besteht darin, den renalen Untergang zu verhindern bzw. zu verzögern.

In jedem Fall muß man sich über die drohende oder bereits eingetretene Schädigung des uropoetischen Apparates Rechenschaft geben. Nach grober Regel kann der ureterale Verschluß bis eine Woche dauern, ohne daß eine irreversible Schädigung der Nierenfunktion eintritt. K e r r ist nach den Resultaten zahlreicher Tierversuche zum Schluß gekommen, daß unter Umständen selbst nach monatelanger Dauer der Aufhebung der Obstruktion eine partielle Erholung der Nierenfunktion möglich ist.

Von Saal berichtet über einen sechsjährigen Knaben mit Nierenbeckenstein und stellt fest, daß trotz einer Ver-

schleppung über 6 Monate und einer dadurch bedingten starken Stauung des Nierenbeckens und Kelche bei Kindern nach Entfernung des Steines noch eine völlige Restitutio ad integrum möglich ist.

Ohne Behandlung ist die Prognose immer schlecht.

Eine Harnwegsentzündung kompliziert die Steinerkrankung sehr, indem sie über eine Pyelonephritis zur Schrumpfniere führen kann.

Steinrezidive sollen (nach Linneweh) in 15 % der Fälle nach operativer Steinentfernung auftreten.

Die Ursache dafür können Harnstauung und Harnwegsentzündung sein, besonders wenn ammoniumbildende Erreger vorhanden sind. Es sei hier noch auf Anomalien des Harntraktes hingewiesen, die einer operativen Korrektur bedürfen, um die Prognose günstiger ausfallen zu lassen.

Im Gegensatz zu Erwachsenen ist die Lebenserwartung bei Kindern, bei denen eine Nephrektomie wegen ihres Steinleidens durchgeführt wurde, deutlich herabgesetzt (Linneweh). Ohne Behandlung ist die Prognose des Steinleidens immer schlecht.

Die Operationsmortalität liegt bei 1 %.

Übersicht über die Erlanger Gruppe;

kindliche Harnuntersuchungen

Patient	Einseitig, Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
M.D.;m. 27.3.53 6 Jahre	---	längliches Konkrement in der Blase	Blasenhalspath.	infiziert	Sectio alta
P.M.;m. 11.3.47 12 Jahre	einseitig rechts	Nierenbeckenstein	---	infiziert	Pyelolithotomie
K.M.:f. 2.6.68 1 Jahr	einseitig links	praevesikales Harnleiterkonkrement	---	nicht infiziert	Ureterolithotomie
P.M.;m. 7.1.55 5 Jahre	einseitig rechts	Nierenstein; Ureterstein (4 Konkremente)	Atypische Nierengefäße	infiziert	Nephrolithotomie 1/6 der Niere reseziert
P.M.;m. 11.3.47 13 Jahre	beidseitig	Nierenbeckenkonkrement	Serumcalziumwerte 16,4 mg% (Hyperparathyreoidismus nicht ausgeschlossen)	infiziert	Pyelolithotomie rechts und links (links: Recidiv)

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
K.M.;f. 6.10.55 4 Jahre	beidseitig	Nierenbeckenstein rechts; Nierenbeckenkelchstein links	Starke Entkalkung am linken Knie; Monarthritis	zunächst nicht inf. (Hefen) später: Enterokokken Staphylokok. aureus	rechts: 4 Jahre: 1959 links: 7 Jahre: 1962: partielle Nephrektomie (oberer Pol)
D.M.;f. 11.6.59 3 Jahre	einseitig rechts	praevesikaler Harnleiterstein	Harnleitermündungsstenose	Coli Proteus	Ureterolithotomie
E.D.;m. 5.11.57 4 Jahre	einseitig rechts	Nierenbeckenausgußstein	Pyonephrose	Coli	Nephrektomie
Ch.Sch.f. 26.7.54 5 Jahre	einseitig rechts	größeres, nicht abgangsfähiges Ureterabgangskonkrement	links Doppelniere	Coli	Pyelolithotomie
E.H.;f. 6.2.59 3 Jahre	einseitig links	praevesikales Harnleitermündungsstenosekonkrement	Harnleitermündungsstenose	Coli Enterokok. Achromob.	Ureterolithotomie

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
E.H.;f. 6.11.47 14 Jahre	einseitig links	Ureterstein; kleines Konkrement; praevesikal	---	nicht infiziert	Konservativ
K.R.;f. 26.12.52 10 Jahre	einseitig links	kirschkerngroßes Nierenbeckenkonkrement	Atypisch verlaufende Gefäße der Niere; Rotationsstörung	nicht infiziert	Pyelolithotomie
K.W.;f. 6.9.47 14 Jahre	einseitig links	Ureterabgangsstein	Ausgedehnte Verziehung des Ureters, schwielige Verlötung mit dem unteren Pol;	Pyocaneus	Pyelolithotomie
D.B.;m. 9.3.53 9 Jahre	einseitig rechts	kleines praevesikales Harnleiterkonkrement	----	nicht infiziert	Konservativ
G.F.;f. 7.12.48 14 Jahre	einseitig rechts	praevesikaler Harnleiterstein	----	infiziert	Konservativ
E.R.; m. 25.1.61 2 Jahre	einseitig rechts	korallenförmiger Ausgußstein d. Nierenbeckens; tertiäres Calciumphosphat:	Polgefäß	Proteus diphteroide Stäbchen, Coli	Pyelolithotomie Polgefäße unterbunden Enterokokken

Patient	Einseitig / Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren	Harnkeime	Therapie
F.Z.:m. 2.11.57 6 Jahre	einseitig links	Nierenbeckenkelch-stein, Ureter-stein	doppelseitige Ureter-mündungsstenose; Blasenhalssklerose;bds. Megaureteren	Coli, Aerobacter Streptokok. Sarzinen diphteroide Stäbchen Enterokokken Staphylokok.	VV-Plastik: Interposition des Appendix Antirefluxplastik
K.B.:f. 24.12.57 6 Jahre	einseitig links	Ureterstein	Harnleitermündungs-stenose: Megaureter	---	Konservativ
U.D.:f. 14.4.60 4 Jahre	einseitig links	Nierenbecken-stein	---	Coli Strepto-kokkus hämol. Enterokokken	Pyelolithotomie
[illegible].:m. 2.4.[illegible] 7 Jahre	einseitig rechts	Ureterabgangskonkre-ment, Oxalat-Ca	---	nicht infiziert	Pyelolithotomie
J.H.:m. 7.6.50 14 Jahre	einseitig rechts	Ureterkonkre-ment, Hydronephro-se rechts	aberrierendes Gefäß	Staphylokok-kus albus	Ureterolitho-tomie

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
E.K.;m. 3.2.61 3 Jahre	einseitig links	Korallenstein extrem groß; Ausgußstein	---	Proteus Enterokokken	Nephrektomie
E.B.;m. 16.6.53 11 Jahre	einseitig rechts	kleiner Ureterstein	---	nicht infiziert	Konservativ
M.R.;f. 19.8.62 2 Jahre	einseitig rechts	Nierenbeckenstein; Ureterstein; tertiäres Calziumphosphat	Harnleitermündungsstenose, Niere etwas verdreht, Ureter reitet auf dem unteren Pol	Proteus, Coli, Enterokokken	Ureterolithotomie, Korrektur, später: Pyelolithotomie, Antirefluxplastik
H.L.;f. 5.2.57 7 Jahre	einseitig links	Nierenkelchstein, kleinfingernagelgroß; Ca-Oxalat	Hufeisenniere	nicht infiziert	Pyelolithotomie plastische Korrektur des Ureterabganges
M.G.;m 10.11.62 2 Jahre	einseitig rechts	Nierenbeckenstein	Aberrierdendes Gefäß	Staphylokokkus albus	Pyelolithotomie, Unterbindung des Polgefäßes; 1/7 der Niere ausgefallen

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
R.B.:m. 23.3.61 3 Jahre	einseitig links	Korallenartiger Stein im li. Nierenbeckenkelchsystem; Hühnereigroßer Blasenstein; vor einem Jahr Blasenstein in auswärtiger Klinik entfernt	Blasenhalssklerose	Proteus Staphylokokken; Coli diphteroide Stäbchen	Entfernung des Blasensteines sectio alta VV-Plastik Nephrektomie links empfohlen:
B.P.:m. 28.4.56 [illegible] Jahre	einseitig rechts	erbsgroßer Stein im re. Nierenbecken	[illegible]euro[illegible]ene Blasenentleerungsstörungen (Doppelniere rechts) Mongolide Idiotie	infiziert	---
M.M.:m. 15.2.65 1/2 Jahr	beidseitig	Nierenbeckenstein bds.;(li. praevesikal)	Cystinurie	Proteus Coli	Pyelolithotomie links
S.A.:m. 1.12.53 [illegible] Jahre	einseitig links	praevesikaler Harnleiterstein	Blasenhalskontraktur	nicht infiziert	Verweilschlinge
G.Sch.:m. 25.9.61 4 Jahre	einseitig rechts	korallenförmiger Nierenbeckenausgußstein	Blasenhalsstenose, Megaureteren beidseitig angeboren	Proteus,Coli, Enterokok. Pyocyaneus	Pyelolithotomie VV-Plastik

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
S.B.;m. 15.3.55 10 Jahre	einseitig rechts	kleines Konkrement des Harnleiters	---	Enterokok. Staphylo-kokken	Konservativ
F.B.;m. 12.9.50 15 Jahre	einseitig rechts	kleines Konkrement des Ureters	---	infiziert	Konservativ
G.H.;m. 7.5.53 12 Jahre	einseitig rechts	Ureterabgangs-konkrement	---	nicht infiziert	Pyelolithotomie
G.P.;m. .3.52 13 Jahre	beidseitig	links Ureterstein rechts Ureterab-gangsstein	---	Aerobacter	Ureterolithotomie
B.L.;f. 3.1.58 7 Jahre	beidseitig	links: praevesi-kales Harnleiter-konkrement, rechts: Nieren-beckenstein über 1 cm groß, Ca-oxalat	---	Coli	rechts:Pyelolitho-tomie links: Ureterolit-hotomie

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
S.F.:f. 5.4.56 8 Jahre	beidseitig	rechts: Nierenbeckenstein links: 42 Steine entfernt Hydronephrose tertiäres Ca-Phosphat	angeborene Ureterabgangsstenose	(Diplok.muc. nach Operation Proteus Enterokokken)	links: Pyelolithotomie; Culp de Weerd-Plast. nach 1 Jahr rechts: Pyelolithotomie Nierenbeckenplastik
K.M.:f. 2.7.51 14 Jahre	einseitig rechts	kleinfingernagelgroßes Nierenbeckenkonkrement	---	nicht infiziert	Pyelolithotomie
B.W.:m. 1.2.59 6 Jahre	beidseitig	links: Nierenbecken-ausgußstein u. Ureterstein, rechts: Nierenbeckenstein	Cystinurie	nicht infiziert	links: Pyeloureterolithotomie rechts: Ureterolithotomie (nach 1 Jahr)
W.Z.:f. 6.12.63 3 Jahre	einseitig links	Nierenbeckenkonkrement in mittle-tis rer und unterer Kelchgruppe	Chronische Pyelonephri-	Proteus Coli	Pyelolithotomie, unteren Pol reseziert

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
D.M.;m. 20.3.59 7 Jahre	beidseitig	links: Nierenbeckenausgußstein rechts: Nierenbeckenstein und praevesikaler Harnleiterstein	---	Proteus Enterokokken	links: Pyelolithotomie rechts: Ureterolithotomie
M.A.;f. 1961 5 Jahre	einseitig rechts	Harnleiterabgangsstein	Harnleiterabknickung in mittlerer Höhe durch narbige Verz.	---	Pyelolithotomie
E.B.;m. 11.12.54 12 Jahre	---	Blasenstein	Stenose des hinteren Harnröhrenbereichs	vereinzelt Staphylokokken	Sectio alta
Cl.H.;f. 1961 5 Jahre	einseitig rechts	Harnleiterstein praevesikal erbsgroß	---	nicht infiziert	Ureterolithotomie
S.M.;f. 5.4.64 2 Jahre	einseitig links	Nierenbeckenstein	Harnleitermündungsstenose mit Reflux	Coli, Enterokok. Aerobacter	Pyelolithotomie, Antirefluxplastik
I.G.;f. 24.9.55 1 Jahr	einseitig links	Nierenbeckenstein	Immobilisierung wegen hochgradiger Skoliose	spärlich Coli Enterokok. Achromobacter	Nephrotomie

Patient	Einseitig Beidseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
B.L.;m. 22.3.59 7 Jahre	einseitig rechts	Nierenbeckenstein kirschkerngroß	aberrierendes Gefäßbündel der Niere	Coli, Enterokok.	Pyelolithotomie 1/5 der Niere fällt aus
E.B.;f. 13.7.56 10 Jahre	beidseitig	kleine praevesikale Konkremente li. und re.	Harnleitermündungsstenose, Serumcalzium 2 mal an der Grenze der Norm	Staphylokokken	Ureterolithotomie rechts
S.Sch.;f. 17.6.64 2 Jahre	einseitig rechts	praevesikales Harnleiterkonkrement	---	Staphylokokken Enterokok.	Ureterolithotomie
P.P.;f. 2.5.63 3 Jahre	einseitig links	zwei fingernagelgroße Konkremente im Nierenbecken	Harnleitermündungsstenose	Staphylokokken Stäbchen	Pyelolithotomie
P.K.;m. 24.7.65 1 1/2 Jhr.	beidseitig	beidseitig im term. Harnleiterdrittel jede Seite 6-8 Konkremente	Cystinurei	Proteus Enterokokken	Ureterolithotomie
H.K.;f. 27.2.56 10 Jahre	einseitig links	Harnleiter Ca-oxalat	---	nicht infiziert	Ureterolithotomie

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
N.M.;m. 21.4.64 3 Jahre	einseitig links	Nierenbeckenkonkrement Ca-oxalat	(Harnsäurewert: 11mg%)	nicht infiziert	Pyelolithotomie
D.S.;f. 22.10.66 1 Jahr	beidseitig	rechts: mehrere bis erbsgroße, längliche, ovale Konkremente, Kelchsteine; links: gleiches Konkrement, dattelkerngroßes Konkrement im li.Ureterabgang, 1 Blasenkonkrement	Cystinurie	Coli Proteus Enterokokken	1. Pyelolithotomie links 2. tiefsitzende re. Harnleiterstenose u. Blasenstenose 3. Pyelolithotomie re. 4. Seilschlinge rechts
E.T.;f. 8.10.60 7 Jahre	einseitig links	Korallenstein, 2 Konkremente	Cystinurie	Proteus Coli	Pyelolithotomie
P.G.;f. 24.3.65 2 Jahre	einseitig links	praevesikaler Harnleiterstein	---	nicht infiziert	Ureterolithotomie

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
J.D.;m. 3.6.52 15 Jahre	einseitig rechts	Ureterabgangs- stein und praeve- sikaler Harnleiterst.	---	Enterokok. Staphylo- kokken	Pyelolithotomie Ureterolithotomie
L.Sch.;f. 16.1.66 1 Jahr	beidseitig	korallenförmige Steinbildung, Steinbildung in beiden Nieren	neurogene Blasenstörun- gen	Coli Proteus Enterokok. Aerobacter	Konservativ
H.F.:f. 11.4.65 2 Jahre	einseitig links	Nierenbeckenstein --- Harnleitersteine 4 Steine im unteren Harnleiter		Staphylo- kokken	Ureterolithotomie Pyelolithotomie
J.O.;m 17.4.64 3 Jahre	einseitig rechts	korallenförmiger --- Ausgußstein, prae- vesikaler Harnlei- terstein,Ca-phosphat		Proteus Entero- kokken	Ureterolithotomie Pyelolithotomie
E.G.;m. 1955 12 Jahre	einseitig	Ureterstein ---		---	Ureterolithotomie

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
M.H.;m. 6.1.43 13 Jahre	---	großes, die Blase ausfüllendes Konkrement	Harnröhrenstriktur	---	Sectio alta
W.F.;m. 20.12.46 11 Jahre	einseitig rechts	hochsitzender Harnleiterstein (Oxalat)	(Hochdruck), nach mißlungener Harnröhrenplastik wegen Hypospadie	---	Ureterolithotomie
H.B.;m. 23.11.54 3 Jahre	---	Blasenstein	Blasenhalspathologie	---	Sectio alta
B.S.;f. 14.3.55 3 Jahre	einseitig links	kleinfingernagelgroßes Konkrement links praevesikal	Ureterocele	---	Instrumentelle Entf. Spaltung und Ureterocele
D.Z.;m. 23.2.54 4 Jahre	---	großer Blasenstein	(Blasenhals unauffällig)	Proteus Coli	Sectio alta
I.W.;f. 1957 2 Jahre	einseitig rechts	Nierenbeckenstein (Oxalat)	---	Coli	Pyelolithotomie

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
R.T.:m 26.1.49 10 Jahre	einseitig rechts	Harnleiter-konkrement	Ureterstenose (Megaureter)	infiziert	Ureterolithotomie Ureterplastik
H.J.:m. 19.10.55 9 Jahre	einseitig re. u. Blase	3 große Blasensteine, partieller Ausgußstein re. in d. oberen Kelchgruppe	Blasenhalssklerose	Proteus	64: Polresektion u. Steinentf. re. 67: Pyelolithotomie konservative Behandlung
[illegible].:m. [illegible].11.67 1/2 Jahr	einseitig rechts	rechte Kelchgruppe fingernagelgroß	Harnröhrenklappe	Staphylokokkus aureus, Enterokok.	Resektion der Harnröhrenklappe Nierenfistel re.
L.M.:m. 15.6.61 7 Jahre	beidseitig	Nierenbeckenstein re., Ureterabgangsstein li.	Bds. Hydronephrose	---	Li: Pyelolithotomie
H.A.;m. 19.2.58 10 Jahre	beidseitig	bds. Nierenbeckensteine (monströs)	20 Konkremente. 70 % Tricalziumphophat 30% Magnesiumammoniumphosphat	Escherichia coli, Proteus mirabilis, Aerobacter Enterokok. Pseudomonas pyocyanea	Bds. Pyelolithotomie Nephrotomie, Nierenfisteln

Patient	Einseitig Doppelseitig	Sitz und Art der Steine	Ätiologische Faktoren (Besonderheiten)	Harnkeime	Therapie
F.Z.;m. 13.10.65 1 Jahr	beidseitig	Bds. Nieren-Beckensteine	15 Konkremente re.	Pseudomonas aeruginosa	Pyelolithotomie re. li. Nephrektomie empfohlen
H.K.;f. 15.4.67 1 Jahr	einseitig links	Nierenbecken-konkrement	Stenose (?) 60% Tricalziumphosphat 40% Magnesiumammonium-phosphat	Pseudomonas pyocyanea Enterokok. Proteus mirabilis	Pyelolithotomie
B.B.;f. 6.2.63 5 Jahre	---	Blase: bohnengroßes Konkrement	Calziumphosphat, Calziumoxalat, zellulose-artige Faserstruktur	Escherichia coli, Streptococcus viridans	Cystoskopie mit Steinentfernung
J.M.;m 1964 4 Jahre	einseitig rechts	Harnleiterstein rechts	Megaureter rechts Sekundärstein	kein Infekt	Harnleiterneuimplantation mit Steinentfernung.

Literaturverzeichnis

Allen, A. C.	The kidney. Medical and Surgical Disease. 1962 S. 519 - 540
Alken, C. E.	Leitfaden der Urologie, 1966
Atsmon, M. D. Abraham	Uric Acid Lithiasis 1963
Aurora, A. L.	V. Ramalingaswami and P. D. Gaitonde Bladderstone disease in children in Dehli area. The Journal of Urology Vol. 91, April 1964, S. 347 - 353
Badenoch, A. W.	Some points in the Management of Uric Acid Stones. The Journal of Urology Vol. 90, No 6; 1963, S. 665
Bandhauer K., Marberger	On the problem of urinary calculi in childhood. M. schr. f. Kinderheilkunde 1963 Berlin
Bass, H. N.	Nephrolithiasis in Childhood. The Journal of Urology, Vol,. 95 Jul .. 749 - 753
Beane, Howard C.	Urolithiasis in Childhood: The Journal of Urology Vol. 97, mor S. 537- 541
Bickel, Horst	Harnsteinprophylaxe bei Cystinurie Urologe 1962 S. 288 - 293
Boshamer	Lehrbuch der Urologie, 1968 Gustav-Fischer-Verlag

Bower, D. B.	Fowler. A. case of anuria due to ureteric stone in a child, Edinburgh, Jan. 1959 S. 164 - 165
Cammenos, A.	La lithiase urinaire de l'enfant en Grece. Acta Urologica Belgica. Okt. 1963; S. 558 - 563
Campbell	Volume 1. 1957; Urology
Czaika, F.	Diagnostik und operative Therapie der Nephrourolithiasis im Kindesalter. Chir. Praxis 12 1968, S. 553-563
Decker, John L. and P. R. Wandeman	Renal Calculi preceding Gouty Arthritis in a Child. The Journal of Urology 1962, Vol 32 Mai 1962
Delta B. K. and J. B. J. Mc Kendry, Toronto	Urolithiasis in Children: Report of 3 Cases and Review of the Literature. Canad M. A. J. Febr. 1960 Vol 82; S. 352 - 355
Doerr-Uelinger	Spezielle pathologische Anatomie 1966; S. 537 - 551 / 228 - 305
Dulce, H. J.	Harnsteine und Ernährung. Urologe 1962
Eckstein, H. B.	Endemic Urinary Lithiasis in Turkish Children, Archives Disease Childhood. London 1961; S. 137 - 145
Eckstein H. B.	Abdulla Kenanoglu, Lancet 1961 I. 20 - 22 Report of two Cases.
Eckstein, M.B.	Calculus anuria in children. British Journal of Urology.Edinburgh, 1960; S. 269 - 272

Eckstein, H.B.	Harnsteine im Kindesalter. Zeitschrift für Kinderchirurgie. Okt. 1965; S. 451 - 465
Elefant, E.	Brodsky M.; Jelinek J. Urolithiasis in infants. Annales Paediatrici; Basel 1962; S. 581 - 595
Emanuel, B.	Journal of Urology. Vol 95
Gaca, A. H.	Polarisationsoptische Untersuchungen von Harnsteinen (Visum 1966 Nr. 2)
Gill, W. B.	and C. W. Vermeulen. Causation of Stones. The Journal of Urology. Vol. 88 No 1; July 1962 S. 103 - 109
Fleisch, H.	Die Harnsteinbildung und ihre Behandlung Lab. f. eyp. Chirurgie, Schweiz Forschungsinst. Davos Praxis 55 (1966) S. 150 - 154
Hasche-Klünder, R.	Hannover, Lehrbuch der Chirurgie 1964 (Hellner/Nissen)
Haase Helmuth	Handbuch der experimentellen Pharmakologie. 1965 (Erzeugung von Harnsteinen im Tierversuch)
Handbuch der Urologie´ Band X.	Springer Verlag
Hösli, P. O.	Die Nephrolithiasis und ihre Bedeutung im Kindesalter. Bibliotheca Paediatrica 74, Basel 1960.
Jeremic, D.	La Lithiase urinaire de l'enfant 1962; Acta Urologie Belgia Vol. 30 No 4 Okt. 1962

Karaew, Iwandow	Fachzeitschrift für Chirurgie 1964 über die endemische Urolithiasis im Kindesalter S. 120 - 124
Keller / Wiskott	Lehrbuch der Kinderheilkunde, letzte Auflage
Kleinschmidt, A.	Krankheiten des Harnapparates. Lübeck
Kleinschmidt, A.	Krankheiten des Harnapparates (Dennig, Lehrbuch der Inneren Medizin 1963)
Klimes, M.; Demant F.	Surgical Treatment of Urolithiasis and its Effect on the Course of Pyelonephritis in Children 1964 S. 142 - 147
Lasebrik, J.	A study of 58 patients; The Journal of Urology. Vol. 89 No 1 July 1960
Lauret, G.	Lithiasis Urinaire. Urologie de l'enfence. S. 373 - 399, 1965
Levin, Rich. L.	Baltimore, Maryland. Case Report in Negro Girl. Clinical Medicine Sept. 1962
Levry, D. and Falk	Urinary calculus disease among Israeli immigrants and Arab. children. St. Louis 1957 Journal Pediatrics 51, 404 S. 404 - 412
Linneweh, F.	Lehrbuch der Kinderheilkunde, 21. Auflage 1966, Emil Feer.
Linneweh, F.	Opitz/Schmidt. Handbuch der Kinderheilkunde VII. B. letzte Auflage.

Loose, H.	Kurzlehrbuch der Nierenkrankheiten 1963 Schattauer Verlag
Magoss, Imre .	Vol. 97, May.
Mingazzini, Ermano	New thoughtson the pathogenesis of urinary Lithiasis Policlinico (Prat) 73:332 - 4 Roma May 1966.
Myers, J. . A.	Urolithiasis in Childhood. Archives Disease Childhood. London 1957 S. 48 - 55
Portnov, . I.	Clinical aspects and diagnosis of nephrolithiasis in children Moskau Pediatrija 44:56-9 Sept. 1965
Powell, Tracy O.	and Merl J., Carmson M.D.; Urinary Calculi in Children 1960; Treatment of Urnary Lithiasis Pablister Charles C. Thomas 1960
Paloyan, E.	Recent Developments in the Early Diagnosis of Hyperparathyreoidism.
Riska, E.	Über die Urolithiasis beim Kinde 1949
Royer, P.	Nephrologie im Kindesalter, 1967 Thieme Verlag
Rosenkranz, A.	Therapie der Urolithiasis im Kindesalter. Pädiatrische Praxis Band 6
de Rudder, Bernhard	A. Windorfer; Kinderärztliche Notfallfibel 1965; Thieme Verlag

von Saal, H.	Nierenbeckenstein als Ursache unbestimmter Bauchbeschwerden im Kindesalter. Zeitschrift für ärzliche Fortbildung 1961; Heft 10
Savre, H.	Nierenkrankheiten, Thieme Verlag Stuttgart 1967
Staubitz William	
Sökeland Jürgen	Zur Behandlung doppelseitiger Nierenbeckenkelchsteine im Kindesalter. Der Urologe 1963 S. 337- 341
Valverde, A.	A propos de lithiase urinaire infantile 1962; Acta Urologica Vol. 30 No 4 Okt. 1962; S. 568 - 572
Voelcker Fritz	Diagnose der Chirurg. Niererkrankungen 1906
Willnow V.	Nephrolithiasis im Säuglings- und Kindesalter, Dtsch.med.Wschr. 92 Jg. Sept 1967, S. 1668 - 1674
William, D. J.	Calculous disease. Urology in Childhood. Handbuch der Urologie Springer, Berlin 1958; S. 162 - 179
Winkel Smith, C. C.	On urinary lithiasis in childhood Acts chirurgica scandinavia. Stockholm 1944; S. 1 - 16
Winsburg White, H. P.	1959 Stone in the Urinary Tract 2 nd ed. p 316 Butterworth London
Zapp Erich	Urologie des Kindesalters, Ferdinand-Enke-Verlag, Stuttgart, 1967.

Zusammenfassung

In dieser Arbeit gebe ich einen Überblick über die Literatur, die die Harnsteinerkrankung im Kindesalter behandelt. Daneben enthält die Arbeit eine statistische Auswertung von 76 Fällen kindlicher Urolithiasis, die in der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen untersucht und behandelt wurden.

Die statistischen Angaben der einzelnen Autoren werden in Übersichten und Tabellen zusammengefaßt und mit den eigenen Ergebnissen verglichen. Bei diesem Vergleich werden besonders die Morbidität (I), die Kausalgenese (IV) und die Klinik der Harnsteinerkrankung im Kindesalter berücksichtigt und eigene Ergebnisse aufgeführt.

Anhand von Tabellen wird zunächst deutlich gemacht, daß diese Erkrankung im Kindesalter, die in Mitteleuropa noch als sehr selten gilt, doch häufiger ist. So beträgt der Anteil der Kinder in der Erlanger Klinik immerhin 2,9 % der gesamten Harnsteinerkrankungen.Die Literatur gibt in Europa 2,2 % an.

Die eigenen Ergebnisse stimmen mit den Literaturangaben in folgenden Punkten überein: Bevorzugung des 1.-5. Lebensjahres, des männlichen

Geschlechtes, dies gilt besonders für Harnsteine im unteren Harntrakt und der rechten Seite. Ebenfalls kann durch eigene Ergebnisse das häufige multiple Vorkommen der Harnsteine im Kindesalter bestätigt werden.

Bei den Literaturangaben über die Lokalisation finden sich keine einheitlichen Angaben, sondern eine zeitliche und örtliche Verschiedenheit. In der Erlanger Gruppe überwiegt der Befall des oberen Harntraktes. In der Mehrzahl der eigenen Fälle besteht ein begleitender Harnwegsinfekt. In einer Tabelle werden die in Kulturen nachgewiesenen Erreger nach Häufigkeit aufgeführt.

Im Kapitel über die Formalgenese (II) soll auf die verschiedenen Entstehungstheorien hingewiesen werden, wobei die Ansichten der verschiedenen Autoren nebeneinandergestellt werden. Es folgt eine Erläuterung über den Aufbau der Harnsteine, wobei der morphologische, physikalische und chemische Aufbau berücksichtigt werden. Am Schluß stelle ich eine Reihenfolge der Häufigkeit der chemischen Verbindungen zusammen und führe Ergebnisse der chemischen Analysen aus der Erlanger Gruppe auf.

Weiterhin soll in dieser Arbeit gezeigt werden,

daß die Harnsteinbildung keine Erkrankung sui generis ist, sondern ein Symptom zahlreicher Ursachen. Die in der Literatur bekannten Ätiologien werden einzeln aufgeführt (IV) und über verschiedene Theorien der Kausalgenese berichtet. Eine schematische Übersicht der Harnsteinbildung in der Erlanger Gruppe (IV) gibt die Behinderung des Harnabflusses und die Störungen im Stoffwechsel als häufigsten Faktor an. Eine große Anzahl bleibt ungeklärt.

Im Kapitel über die Klinik der Harnsteinerkrankung wird zunächst die Symptomatik im Kindesalter von der des Erwachsenenalters abgegrenzt und die Unterschiede verdeutlicht.

In den Abschnitten über die Diagnostik und die Therapie habe ich die Methodik der gründlichen Abklärung der Erkrankung, sowie die grundsätzlichen Möglichkeiten der Behandlung angeführt. Eine Tabelle über die 64 operativen Behandlungen bei 76 Erlanger Fällen wird einer Aufstellung mehrerer Autoren gegenübergestellt. Die Prognose der Harnsteinerkrankung ist im Kindesalter zunächst von der Ursache abhängig. Sie ist für Stoffwechselstörungen am schlechtesten. Dagegen läßt die rechtzeitige operative Behand-

lung der Harnabflußstörungen eine günstige Beurteilung der Prognose zu. Zusätzlich spielen Zeitpunkt der Diagnose und Behandlung eine wichtige Rolle.

Am Schluß der Arbeit wird eine ausführliche Kasuistik der Erlanger Gruppe gegeben, wobei Alter, Geschlecht, Seitenbefall, Sitz und Art der Steine, Ätiologie, Harnkeime und die einzelnen therapeutischen Methoden berücksichtigt werden.

L E B E N S L A U F

Am 27. Januar 1941 wurde ich in Neustettin/Pommern geboren. Ich besuchte die Volksschule und das humanistische Gymnasium Casimirianum in Coburg, wo ich am 19. Juli 1961 die Reifeprüfung ablegte. Im Wintersemester 1961/62 schrieb ich mich als Student der Medizin an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen/Nürnberg ein. Hier bestand ich im Februar 1963 die naturwissenschaftliche Vorprüfung, im Sommer 1964 die ärztliche Vorprüfung und am 22. Februar 1968 das medizinische Staatsexamen. Die Medizinalassistentenzeit habe ich am 1. März 1968 am Unfallkrankenhaus in Frankfurt am Main begonnen.

Es ist mir eine angenehme Pflicht,
Herrn Professor Dr. med. A. Sigel
für die Übernahme des Referates zu
danken.

Druck: Höfer und Limmert, Inh. M. Mayer, Erlangen